Aus der Inneren Abteilung des Städtischen Krankenhauses Westend, Berlin
Direktor: Prof. Dr. Werner Schultz

# Sclerodermia progressiva

## mit Berücksichtigung der Wärmeregulation und des Stoffwechsels in einem einschlägigen Krankheitsfall

---

**Inaugural-Dissertation**

zur

Erlangung des Medizinischen Doktorgrades

an der

Friedrich-Wilhelms-Universität zu Berlin

vorgelegt von

RUDOLF-ANSELM KORN

aus Berlin

---

Tag der Promotion: 6. November 1940

Buchdruckerei Franz Linke, Berlin NW 7, Marienstr. 13

M 281

Gedruckt mit Genehmigung der
Medizinischen Fakultät der Universität Berlin

Dekan: Prof. Dr. L. Kreuz
Referent: Prof. Dr. W. Schultz
Korreferent: Prof. Dr. v. Bergmann

---

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen lieben Eltern
in Dankbarkeit

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550812_0026

## Sclerodermia progressiva.

Bei der Mannigfaltigkeit der Prozesse, die als Sklerodermie bezeichnet werden, ist es erforderlich, eine kurze Definition für diese Krankheit zu geben. Es handelt sich dabei um ein langsam sich entwickelndes Leiden, das sich über Jahre schleichend hinzieht. Aber nicht nur die Haut, wie der Name eigentlich besagt, sondern auch das Unterhautzellgewebe, Muskeln und Knochen können befallen werden, selbst an den Drüsen mit innerer Sekretion sind Veränderungen festgestellt worden. Es kommt bei dieser Erkrankung zu Schwellungen im Bindegewebe mit geringer Zellinfiltration. Es treten dabei trophische Veränderungen in der Haut auf, sie wird pergamentartig derb und verliert ihre Geschmeidigkeit, Konturen und Faltbarkeit. Die Oberfläche bleibt ganz trocken. Die Farbe der befallenen Stellen ist weißlich bis bläulich, manchmal pigmentiert. Durch die Bezeichnung progressive Sklerodermie soll gleich der Verlauf der Krankheit charakterisiert werden, der symmetrisch fortschreitend ist, an den Endgliedern der Finger oder Zehen beginnt, dann das Gesicht, schließlich die Haut des Halses, Brustkorbs und die Schleimhäute mitergreift. Im Gegensatz zu den anderen Formen der Sklerodermie ist die progressive eine chronische Krankheit, die im Laufe der Jahre zu destruierenden Gewebsveränderungen führt. Die auftretenden Deformitäten und Bewegungsstörungen sind entweder durch die gespannte sklerodermatisch veränderte Haut bedingt, oder durch direkte Sklerosierungsprozesse der Muskulatur, Sehnen und Fascien. Durch diese starken Bewegungseinschränkungen verfällt die Muskulatur allmählich der Inaktivitätsatrophie. Eine bestimmte geographische Verbreiterung der Skerodermie konnte statistisch bisher nicht festgestellt werden.

## Geschichte.

Schon die Aerzte des Altertums haben sich mit den Erkrankungen der Haut beschäftigt. So versuchten sie auch Ursache und Zusammenhänge der Sklerodermie aufzudecken. Die erste bekannte Aufzeichnung über eine sklerodermieartige Erkrankung stammt von Hippokrates. In seinem Werke „De Epidemiis" beschreibt er einen Menschen aus Athen, dessen Haut so verhärtet war, daß man sie nicht in Falten abheben konnte, was nach der neuen Symptomatologie dem Stadium indurativum der progressiven Sklerodermie entsprechen würde.

Galen (131 v. Chr.) bringt in seinem Werke „De sanitate tuenda" schon genauere Angaben. Er schildert darin eine Erkrankung der Haut, die der Sklerodermie sehr nahe zu stehen scheint. Bei dieser wird die Haut dick und weiß. Außerdem machte er die Beobachung, daß diese Kranken beim Sport in der Palästra wenig schwitzten.

Oribasius, der Leibarzt des Kaisers Julianus, Paulus von Aequina und Aetius liefern auch schon Beschreibungen über sklerodermieartige Veränderungen.

1634 bringt Zacutus Lusitanus in seinem Werke: „Praxis medica admiranda" (Liber III, p. 119) eine drastische Darstellung von einer Frau, deren Haut plötzlich so derb und fest wurde, daß sie sich wie „Ochsenleder" oder „Baumrinde" anfühlte: „Dum haec tractarem in mentem venit morbus mirabilis, quem olim dum juvenis essem, subito cutis ita induravit, ut corium bovinum aut corticem arboream crassitiae duritiaeque repraesentaret; ob quam causam in lecto rigida decumbebat, nec enim manus aut pedes poterat contrahere cum vultus inflatione summa. Haec variis medicamentis expurgata, quae crassum terrestremque humorem, a quo cutis durities ortum ducebat, assumptis deinde sudoricis ex ebeno et china ad discutiendum humorem in cute impactum haec teniore et minus dura est effecta".

1637 ist eine gute Schilderung von sklerodermatischen Veränderungen der Haut bei Diemerbroeck in seinem Werke: „Anatomia corporis humani" (Liber VIII, p. 536) zu finden. Darin schildert er eine Frau, deren Haut wie das Fell einer „Kriegstrommel" beschaffen war, außerdem litt sie an Gefühls- und Temperaturstörungen im Bereich der erkrankten Hautpartien: „Ante aliquot annus mulier quaedam consilii causa ad me venit. Membra omnia non

satis movebat, tota cutis ipsi rigida erat, instar membranae tympani bellici tensae atque etiam subfrigida, tamen nihil contactu sentiebat ita ut, si ciculis pungeretur aut ignis ei admoveretur nihil mali aut doloris inde perciperet; verum si acicula vel acus adigeretur profundius usque ad aliquem musculum subjectum, tunc illico internum musculi dolorem sentiebat."

1752 gibt uns Curzio in seiner „Dissertation anatomique et practique sur une maladie de la peau d'espèce fort rare et fort singulière" ein recht genaues Bild vom Krankheitsverlauf der Sklerodermie. Er beschreibt darin viele Symptome, die auch für uns noch ausschlaggebend sind. So bespricht er Erscheinungen einer bretthart gespannten Haut, die zur Bewegungsbehinderung der Gelenke führt, manchmal sogar zur Unbeweglichkeit. Auch er stellte eine Verminderung der Schweißsekretion fest.

Es folgen nun mehrere Autoren, deren Schilderungen jedoch weniger Bedeutung haben, es seien nur folgende genannt:

1817 Alibert, nannte die Erkrankung: Carcinus eburneus,

1845 Thirial, bringt klare Schilderungen über den Krankheitsverlauf der Sklerodermie, so daß er oft der „Vater der Sklerodermie" genannt wurde.

1847 Gintrac, der heute feststehende Name „Sklerodermie" stammt von ihm. In Deutschland setzte sich für ihn besonders Virchow ein.

1871 brachte Ball eine ausgezeichnete Schilderung der Sklerodactylie als ein besonderes Krankheitsbild, eine Ansicht, die von Selley später wieder aufgenommen wurde, der die Sklerodactylie von der Sklerodermie streng absondert und sie als Akrosklerose bezeichnet.

Es folgt nun eine Anzahl von Autoren, die der Sklerodermie eine andere Nomenklatur beilegten:

1887 Hallapeau bezeichnet die Sklerodermie als Lichen sclerosus: Er meint, damit ein Krankheitsbild ähnlich dem Lichen planus, wobei er richtige Papeln beobachtete, die im Zentrum eingesunken sind.

1892 Darier bezeichnet sie als Lichen sclerosus und meint damit Erhabenheiten, die einen perlmutterartigen Glanz haben und meist von einem rötlichen Hof umgeben sind.

Während die englischen und französischen Autoren die Krankheit hauptsächlich nach dem makroskopischen Bilde einteilen, berücksichtigte Unna 1894 in Deutschland bei der Einteilung neben der Morphologie auch die Histiologie. Er unterscheidet:

1. Morphaea = von runder oder zackiger Form, die gelb oder bläulichrot verfärbt sind. Manchmal finden sich in ihnen Teleangiectasien. Vom Zentrum aus beginnt eine Verhärtung und eine weißliche Verfärbung. Charakteristisch ist eine Lila-Randzone. Diese Art von Flecken sind glatt und nicht erhaben.
2. Die keloidähnliche Sklerodermie. Sie verläuft in Strängen, die den verdickten Cutisbündeln entsprechen. Diese sind von weißlich gelber Farbe, undurchscheinender als die normale Haut. Bei dieser Form zeigte sich niemals eine Lila-Randfärbung und auch im weiteren Verlaufe keine Pigmentation.
3. Die kartenblattähnliche Sklerodermie. Sie tritt in weißen Flecken auf, die linsen- bis pflaumengroß werden können. Diese liegen unter dem Niveau der Haut. Sie sehen aus wie eine vertiefte bläulich oder weiße Scheibe und sind in die Haut eingefalzt wie ein „Visitenkartenblatt", das scharf gegen die gesunden Hautpartien abgesetzt ist. Es läßt sich von der Unterlage abheben. Diese Form heilt spontan aus und hinterläßt nur kleine Hautnarben. Ihr dürfte das von Westphal als Weißfleckenkrankheit bezeichnete Krankheitsbild entsprechen.

1896 Stowers bezeichnete die Sklerodermie als „Lichen planus morphicus". Die englischen Autoren sprachen meist von Morphaeaflecken, die von einem Lilac-Ring umgeben sind. Die Morphaea unterscheidet sich von der kartenblattähnlichen Sklerodermie Unas durch den Lilac-Ring, den Pigmentsaum und durch die Erhabenheit über das übrige Hautniveau.

1901 Westberg spricht von Weißfleckenkrankheit und beschreibt damit Fälle, bei denen in der Haut rundliche weißliche Stellen mit glatter Oberfläche auftreten. Er nahm an, es könne sich dabei um kleine Tumoren handeln.

1902 führten Herxheimer und Hartmann den Namen Acrodermatitis atrophicans für die Sklerodermie ein.

1906 bezeichnet Zumbusch mit Lichen albus kleinere Herde, die sehr stark jucken. Diese sind rosa bis blau und glänzen perlmutterartig. Die kleineren Herde sind erhaben, die größeren flach, beim Abheilen hinterlassen sie eine Narbe.

1907 schlossen sich die Engländer Montgomery, Ormaly, Johusten und Aherwelhus Westbergs Meinung an und bezeichneten die Weißfleckenkrankheit als „White-spot-disease".

1909 spricht Hoffmann von Lichen sclerosus. Hierbei entwickeln sich nach einem stark juckenden Vorstadium blaßrote Scheiben, die mit der Zeit immer größer werden. Im Zentrum sind sie heller und eingesunken. Außen sind sie von einem bräunlichen Randsaum umgeben.

1910 gab Riecke eine Schrift heraus: Zur Kenntnis der Weißfleckenkrankheit. Es handelt sich dabei um handtellergroße Herde, die aus kleineren grübchenartigen Herden zusammengesetzt sind. Diese Herde sind über das Hautniveau wenig erhaben. Sie haben ein elfenbeinartiges Aussehen. Im Zentrum sind sie eingesunken und gleichen in ihrem Aussehen Commedonen. Um diese Herde herum zieht sich ein Lilaring.

1911 spricht Fischer von circumscripter Sklerodermie. Er beobachtete glatte glänzende Papeln, die von einem Pigmentsaum umgeben sind. Ihre Farbe ist grauweiß. Im Zentrum sind sie eingesunken.

1911 Vignolo Lutati: „Beitrag zum Studium der Sclerodermia circumscripta". Im Anfang tauchen dabei Effloreszenzen auf von der Art des Lichen planus. Gleichzeitig treten polygonale Effloreszenzen hinzu, die weiß gefärbt sind. Diese haben keinen Pigmentsaum.

1915 Bizozzero: Sclerodermia circumscripta, beobachtete bei einem Fall Läsionen der Haut, die perlmutterartig glänzten. Sie waren von keinem Farbring umgeben. Die kleineren Herde flossen zu größeren zusammen und wurden dann häufig von einem Lilaring umgeben. Im Zentrum waren die Läsionen meist eingedellt. In der Mitte trat eine Fältelung der Oberhaut ein.

1917 Pulvermacher spricht von Lichen sclerosus primitivus. Es zeigten sich dabei in der Fossa infraclavicularis weiße isolierte Herde, die sehr starken Juckreiz hervorriefen. Diese waren von einem roten Hof umgeben. Die befallenen Stellen haben eine derbe Konsistenz.

1917 Alexander beschreibt mit: Lichen sclerosus rundlich begrenzte Stellen in der Haut, die bräunlich verfärbt sind. Diese sind durch einen erhabenen Rand gegen das Gesunde abgegrenzt. Auch hierbei tritt eine deutliche Comedonen- und Hornkegelbildung hervor.

## Aetiologie.

Es handelt sich bei der Sklerodermie nicht um eine Hauterkrankung auf lokaler Basis, sondern um eine allgemeine Erkrankung. Besondere konstitutionelle Disposition macht den Menschen für die Sklerodermie empfänglich. Sie hat eine Praedilektion für das mittlere Lebensalter. Bei Greisen und Säuglingen ist die Erkrankung sehr selten. Leute, die häufig starkem Temperaturwechsel ausgesetzt sind, scheinen für die Sklerodermie besonders zu inklinieren. Die Ursachen für die Entstehung der Sklerodermie sind heute noch nicht eindeutig geklärt. Es werden die verschiedensten Organe und Organsysteme für die Genese verantwortlich gemacht. Nach Levin und Heller befällt die Sklerodermie am häufigsten Menschen im Alter der höchsten Körperentwicklung. 67 Prozent der Sklerodermiekranken sind Frauen, nach Caposi 75 Prozent. Nach einer Aufstellung von 398 Fällen ergibt sich folgendes Bild:

| Alter: | Männlich | Weiblich | Summe: |
|---|---|---|---|
| 0—10 | 14 | 20 | 34 |
| 10—20 | 14 | 55 | 69 |
| 20—30 | 28 | 63 | 91 |
| 30—40 | 34 | 60 | 94 |
| 40—50 | 23 | 41 | 64 |
| 50—60 | 9 | 21 | 30 |
| 60—70 | 3 | 10 | 13 |
| 70—75 | 1 | 2 | 3 |
| | | | 398 |

Nach Bautier: von 286 Fällen: 204 = 71 % weibl.
82 = 29 % männl.

Die Heredität spielt bei der Genese der Sklerodermie keine Rolle. Nach den Beobachtungen von Henning schließt sie sich häufig an ein Erysipel an. In der Literatur haben sich hauptsächlich folgende Theorien durchgesetzt:

I. Drüsentheorien:
   a) Schilddrüse
   b) Hypophyse
   c) Nebennieren
   d) Ovarien
   e) Mesenterialdrüsen
   f) Pluriglanduläre Theorie
   g) Parathyreoidea
II. Infectiöse Theorien
III. Vasculäre Theorien
IV. Traumatische Theorien
V. Theorie der Temperatureinflüsse
VI. Arsentheorie
VII. Nerventheorien.

a) Schilddrüsentheorie:

Die häufige Kombination von Morbus Basedow und Sklerodermie führte zur Aufstellung dieser Theorie. Eins der häufigsten Begleitsymtome der Sklerodermie ist die Veränderung der Schilddrüse. Es sind sowohl Hypo- als auch Hyperfunktionen beobachtet worden. Die Feststellung, daß die Sklerodermie häufig in der Schweiz vorkommt, wo wir bekanntlich den höchsten Prozentsatz von Basedowkranken haben, außerdem die günstige Beeinflussung der Sklerodermie durch Schilddrüsenextrakte, führte einige Forscher zu der Annahme, daß die Dysfunktion der Schilddrüse zur Genese der Sklerodermie beitrage. (Heller, Singer, Casle.)

Nach Cassirer handelt es sich bei der Genese nur um eine koordinierte oder sekundäre Schädigung der Thyreoidea, da die Therapie mit Thyreoideaextrakten nur in wenigen Fällen von Erfolg begleitet war.

Nach Sellei ist die Sklerodermie infolge Fermentmangels entstanden.

Singer (1893) sah als erster die Ursache der Sklerodermie in der Hypofunktion der Schilddrüse. Nach seiner Ansicht treten im ersten Stadium Basedowsymptome auf, im zweiten wird das Parenchym bindegewebisiert, und es kommt zum Hypothyreoidismus. Auf Grund eines Falles zieht er einen Vergleich zwischen Myxoedem und Sklerodermie. Beide Prozesse befallen zuerst die obere Körperhälfte und rufen hier unter anderem Paraesthesien herbei.

Ueber die Kombination von Sklerodermie und Basedow findet man so viele Beobachtungen, daß ich nur ein paar herausgreifen möchte. Leven beschreibt so einen Kombinationsfall bei einem jungen Mädchen, das an einer progressiven Sklerodermie erkrankte, außerdem aber typische Basedowsymptome aufwies, wie Hypertrophie der Schilddrüse, starken Exophthalmus und Tachycardie.

Mosenthin schildert einen Fall, wo neben der Sklerodermie Tachycardie und Blutdrucksteigerungen vorhanden waren.

Nach Dittisheim haben 48 Proz. sämtlicher Sklerodermiefälle Basedowsymptome. Häufig geht der Sklerdodermie Basedow voraus und erst mit seinem Abklingen treten die sklerodermatischen Veränderungen auf. Besonders, daß mit dem Uebergang des Hyperthyreoidismus in den Hypothyreoidismus Sklerodermie auftaucht, scheint nichts Seltenes zu sein. (Dujal, Heller, Koelle.)

Von Huismann und Kahn sind Fälle von Hypoplasie und fehlender Schilddrüse beschrieben worden. Die Hypoplasie braucht jedoch noch lange keine Hypofunktion hervorzurufen, da ja häufig accessorische Schiddrüsen vorhanden sind.

Donath glaubte wegen seiner vielen Erfolge mit Schilddrüsenextrakten die Ursache der Sklerodermie auf eine Hypofunktion der Schilddrüse zurückführen zu müssen.

Raymond und Pick neigen zu der Auffassung, daß es sich bei der Sklerodermie um eine primäre Erkrankung der Thyroidea handelt. Von der erkrankten Schilddrüse gehe ein Gift aus, das die sklerodermatischen Gewebsveränderung hervorruft.

b) Hypophysentheorie:

Hismann und Guido bemerkten im Röntgenbild bei mehreren Sklerodermatikern eine Vergrößerung der Sella turcia. Sie glaubten nun die Ursache in einer Hyperplasie der Hypophyse gefunden zu haben. Außerdem beobachteten sie in einem Falle eine deutliche Akromegalie.

Strümpel und Mosenthin weisen auf den Gegensatz von Akromegalie und Sklerodermie hin. Bei beiden Erkrankungen werden Gesicht und Hände befallen. Während es sich bei der Sklerodermie um eine regressive Ernährungsstörung handelt, tritt bei der Akromegalie eine produktive Wachstumsstörung auf. Als Begleitsymptom der Sklero-

dermie stellt sich bei Frauen häufig eine Amenorrhoe ein, die wohl mit einer Hypophysendysfunktion zusammenhängt. Strümpel ist der Ansicht, daß dasselbe Organ nur im gegenteiligen Sinne in seiner Funktion gestört sei.

Lafond bestätigt mit seiner: „Sclérodermie et corps pituitaire" die Angaben von Strümpel.

Kiess versuchte mit dem Abderhaldenschen Dialysenverfahren bei Sklerodermatikern die Abwehrfermente verschiedener Organe zu bestimmen. Er kam dabei zu folgendem Resultat:

| | |
|---|---|
| Hypophyse | 11mal. |
| Thyreoidea | 6mal. |
| Keimdrüse | 4mal. |
| Thymus | 3mal. |
| Nebennieren | 3mal. |

Wir können daraus ersehen, daß bei den Sklerodermatikern die Hypophyse in der Bildung von Abwehrfermenten weit im Vordergrund steht. Es läßt sich daraus jedoch noch kein Rückschluß auf die Aetiologie der Sklerodermie ziehen, da uns erstens noch keine Vergleichstabelle zum Gesunden zur Verfügung steht und zweitens das Material der untersuchten Fälle viel zu gering ist.

c) Nebennierentheorie:

Die Nebenniere steht in fördernder Korrelation zur Hypophyse. Die für Morbus Adison charakteristischen Veränderungen an der Nebennierenrinde sind bei Sklerodermatikern bisher noch nicht beobachtet worden.

Dinkler, Levin und Heller führen die Pigmentierungen bei der Sklerodermie auf den Blutfarbstoff zurück.

Guttmann, Gerson und Castle konnten anatomische Veränderungen an den Nebennieren feststellen, wie Atrophie und Zerstörung durch Hypernephrom. In den meisten Fällen zeigte sich auch in der Haut ein erhöhter Pigmentgehalt. Die Ergebnisse aus der Beurteilung des Tatsachenmaterials sind noch so verschieden, daß man daraus noch kein klares Bild gewinnen kann.

d) Ovarientheorie:

Auch ovarielle Dysfunktionen sollen bei der Sklerodermie eine gewisse Rolle spielen. Gennerich und Poland weisen darauf hin, daß das Ovarium auf dem Wege der inneren Sekretion in enger Beziehung mit der Haut steht. So ist bei den meisten Frauen, die an Sklero-

dermie leiden, eine Dys- oder Amenrorrhoe beobachtet worden.

e) Mesenterialdrüsentheorie:

Koelle glaubt die Genese der Sklerodermie in einer Erkrankung der Mesenterialdrüsen gefunden zu haben. Nach seiner Meinung werden von den erkrankten Mesenterialdrüsen Toxine gebildet, die zur Alteration des Sympathicus führen. Durch die enge Korrelation des Sympathicus zum endocrinen System kommt es auch in diesem zu Störungen. Eine Folgeerscheinung sind trophische Hautveränderungen.

f) Pluriglanduläre Theorie:

Durch Störungen im Sympathicusgebiet wird die Funktion der innersecretorischen Drüsen auch verändert. Die Folge davon ist eine pluriglanduläre Insuffiziens (Hoffmann). Die Drüsen geben dann Stoffe ab, die die Veränderungen in der Haut beschleunigen sollen. Auch nach Scholz und Meyer soll es durch Störungen der Sympathicusinnervation zu pluriglandulären Ausfallserscheinungen kommen. Nach Viehwegers Ansicht werden bei Erkrankung einer Drüse durch den Ausfall von bestimmten Stoffen die anderen auch geschädigt. Die französischen Autoren sind der Ansicht, daß es sich bei der Korrelation der Drüsen mit innerer Sekretion stets um Störungen in mehreren Drüsen handelt. Sie sprechen daher von einer: „Insuffisance pluriglandulaire".

g) Parathyreoideatheorie:

Nach eingehenden Tierversuchen von Selley kann hervorgehoben werden, daß die im Tierversuch mit Parathormon erzeugte Erkrankung der beim Menschen vorkommenden Sklerodermie ihrem Wesen nach gleich ist, und daß in beiden Fällen eine Ueberschwemmung des Organismus mit Epithelkörperchenhormon dem Ausbruch der Hauterscheinungen vorausgeht. Bei der Ratte kommt es jedoch nicht bei jeder Ueberschwemmung des Körpers mit Epithelkörperchenextrakt zur Sklerodermie. Das liefert den Beweis dafür, daß die Ueberschwemmung des Körpers mit solchem Hormon nicht die einzige Ursache für die Sklerodermie sein kann. Es müssen also noch andere Stoffe hinzukommen, die eine Sklerodermie auslösen. Auch bei der Ostitis fibrosa finden wir eine Ueberproduktion der Epithelkörperchen und eine Bindewebswucherung, hierbei aller-

dings im Knochenmark. Die Wirkung und weitere Entwicklung ist aber bei beiden Erkrankungen eine andere. Durch Störung in der Fermentbildung eines Organs kann durch die Korrelation mit einem anderem in diesem eine Veränderung hervorgerufen werden. Diese Veränderung kann dann zu ganz anderen Krankheiten führen, als die, die man dem ursprünglich erkrankten Organ zuschreibt. Sellei nennt die Gruppe von Erkrankungen, die infolge von Fermentstörungen in anderen Zellsystemen entstehen = Dysfermentosen.

Meiner Meinung nach konnte wegen der noch vielfach unbekannten Korrelationen der einzelnen Drüsen zueinander keine volle Klarheit über den primären Ursprung der Sklerodermie gefunden werden. Daher tauchen auch diese mannigfachen Drüsentheorien auf, die in der Beurteilung des betreffenden Krankheitsfalles wohl das Richtige darstellen, aber den großen Zusammenhang nicht erkennen lassen.

### II. Infektiöse Theorie:

Infektionskrankheiten können durch ihre Schädigungen, die sie an den Gefäßen und dem Nervensystem hervorrufen, einen bestimmten Einfluß auf die Genese der Skerodermie haben. Ehrmann beobachet nach einer Darmfäulnis Exantheme, aus denen sich eine Sklerodermie entwickelte. Da für die Genese der Sklerodermie fast alle Infektionskrankheiten angeführt werden, möchte ich mich nur auf die wichtigsten beschränken. Für die Pathogenese äußerst wichtig sind: Pneumonie, Malaria, Scharlach, Tuberkulose und Erysipel. Heller fand bei der Sektion eines Skleromatikers den gesamten Lymphapparat durch Induration verändert. Er zog daraus den Schluß, daß infolge einer Affektion des Ductus thoracicus durch rückläufige Lymphstauung die Organe zur Bindegewebsneubildung gereizt worden seien. Curschmann führt die Aetiologie auf eine infektiöse oder toxische Schädigung des Sympathicus und des Parasympathicus zurück. Da die Sklerodermie häufig mit Gelenkrheumatismus kombiniert ist, außerdem anatomische Veränderungen an Gelenken beobachtet wurden, wie Knochenschwund und bindegewebige Synarthrosen, rechnete Nordt und Schubinger die Sklerodermie zu den rheumatischen Erkrankungen. Häufig sind die Tuberkulose und Lues mit der Aetiologie in Beziehung gebracht worden. Durch die Tuber-

kulose wird eine Schädigung der Drüsen mit innerer Sekretion hervorgerufen. Durch ihre Korrelation mit dem autonomen Nervensystem kommt es zu Schädigungen des Gefäßsystems und zu den sklerodermatischen Veränderungen. Die Lues führt auf dem Weg der Schädigung der innersekretorischen Drüsen zu demselben Ergebnis. Ganz vereinzelt steht die Theorie von Hoppe-Seyler da, der die Sklerodermie als eine Infektionskrankheit ansieht.

III. Vasculäre Theorie:

Dinkler, Kaposi und Kraus sind der Ansicht, daß es sich bei der Sklerodermie um eine Gefäßerkrankung handelt. Sie stützen sich dabei hauptsächlich auf die histologischen Befunde. Besonders die Veränderung an der Intima der Gefäße und die Teleangiektasien stützten dabei ihre Ansicht. An den feinen Hautarterien fanden sie eine Peri-Mes- und Endarteriitis chronica. Sie dachten an eine Primärerkrankung der Adventitia. Es handelt sich jedoch nicht um eine Entzündung, denn im histologischen Präparat fehlen vollkommen die Zeichen der Hyperaemie und die gequollenen Bindegewebszellen. Das Pigment stammt aus dem Blutfarbstoff. Auch Boutiers dachte wegen der ödematösen Vorstufe der Sklerodermie an eine Zirkulationsstörung, änderte aber später seine Ansicht. — Ich bin nicht der Ansicht, daß gerade die Gefäßveränderung allein eine Sklerodermie hervorrufen sollen, wo es doch viele pathologische Prozesse mit Gefäßveränderungen gibt, die nicht zur Sklerodermie führen.

IV. Traumatische Theorie:

Naumann und Grünfeld haben die traumatische Genese in den Vordergrund gerückt. Die auf Grund eines Traumas entstandenen sklerodermatischen Veränderungen blieben meist auf dem Boden der Schädigung beschränkt. Naumann schildert einen Fall, wo sich bei einem jungen Mädchen nach heftiger körperlicher Züchtigung Sklerodermie entwickelte. Ehrmann beschreibt einen ähnlichen Fall bei einem Offizier, bei dem die Praedisposition der Sklerodermie durch einen Säbelhieb gegeben wurde.

V. Theorie der Temperatureinflüsse:

Der plötzliche Temperaturwechsel und die dauernde Beschäftigung in erheblicher Kälte oder Hitze werden von Nordt und Luithlen zur Genese der Sklerodermie her-

angezogen. Die in den Anamnesen so häufig angegebenen Schmerzen schon bei geringem Temperatursturz können meiner Meinung nach nicht allein für die Genese der Sklerodermie verantwortlich gemacht werden, da bei den Sklerodermatikern die Vasomotilität sowieso schon gestört ist, so daß sie auf plötzlichen Kältereiz immer mit Schmerz und Unbehagen reagieren müssen. Außerdem hat sich statistisch ergeben, daß Leute, die berufstätig starken Temperaturschwankungen ausgesetzt sind, Disposition für die Sklerodermie zeigen.

V. Arsentheorie:

Die amerikanischen Autoren fassen viele Erscheinungsformen der Sklerodermie als Arsentoxicodermien auf. Diese Ansicht muß auch bei der später erläuterten Frage der Arbeitsschädigung beachtet werden. Auch in unserem Falle ist nachzuprüfen, ob es sich nicht vielleicht um eine Berufskrankheit handelt. Hierbei zeigte sich wieder, daß ein Stoff, der zur Heilung einer Krankheit beiträgt, auch an ihrer Entstehung beteiligt sein kann. Feit, Myers und Stokes fanden bei Sklerodermatikern im Vergleich zum Gesunden eine 100fach vermehrte Arsenausscheidung im Urin. Viele der Befallenen hatten beruflich mit Arsen zu tun, was bereits einen großen Teil der Arsenausscheidung im Urin erklärt. Barbe und Gaucher beschreiben einen Fall von Sklerodactylie, der mit chronischem Arsenizismus zusammenhängt. Hier fand man außer den typischen Begleiterscheinungen der Sklerodermie Arsenkeratosen und Perforationen in der Nasenschleimhaut. Die Magen- und Darmstörungen und die Hautveränderungen werden auf die Schädigungen des Arsens zurückgeführt. Die verschiedenen Pigmentierungen hängen mit der Arsenmelanose zusammen. Zur Sicherung dieser Annahme ist noch zu erwähnen, daß auch bei der Salvarsanbehandlung Sklerodermien beobachtet wurden. Auch im Harn gesunder Menschen ist Arsen in geringen Mengen vorhanden. Der Arsengehalt des Urins ist abhängig von der Zusammensetzung der Nahrung und des Wassers. Dabei ist zu berücksichtigen, daß durch längere Zeit fortgesetzte Arsenzufuhr, z. B. durch häufigen Genuß von Seefischen, Arsen in der Haut, den Haaren und Nägeln gespeichert wird.

VII. Nerventheorie:

Bei dieser Theorie werden das periphere, zentrale und sympathische Nervensystem für die Genese der Sklerodermie verantwortlich gemacht. Levin und Heller glaubten dabei an eine Erkrankung der vasomotorischen Zentren und Bahnen. Sie stellten die angioneurotische Theorie auf. Durch eine Störung in den Vasomotorenzentren kommt es zur Lähmung der Gefäßnerven. Im Prodromalstadium zeigt sich eine Gefäßerweiterung, die sich zunächst durch eine Rötung bemerkbar macht. Durch diese Gefäßerweiterung kommt es zu einer Verlangsamung des Blutstromes, die eine Schädigung der Gefäßwände hervorruft. Durch die geschädigten Gefäßwände erfolgt nun eine Transsudation, die eine Flüssigkeitsstauung in den Geweben hervorruft, was später als Stadium ödematosum bezeichnet wird. Durch die Uebernährung des Bindegewebes kommt es nun zum Stadium indurativum. Da nun das Gewebe durch die nun immer geringer werdende Blutzufuhr schlechter ernährt wird, kommt es zum Stadium atrophicum. Danach erst treten die trophischen Störungen auf, wie Ulcerationen und Nagelerkrankungen. Die Schmerzen entstehen direkt durch die Druckwirkung des sklerotischen Gewebes oder durch Kontrakturen.

Cassirer nimmt bei den atrophischen Veränderungen eine Angiotrophoneurose an. Sie kann von zentral oder peripher ausgehen. Nach seiner Ansicht kann auch durch Läsion von peripheren trophischen Nerven reflektorisch ein Reiz auf die Zentren ausgeübt werden.

Curschmann glaubt an eine Störung des Wärmezentrums im Subthalamus, da nach einer Gabe von ein bis zwei Aspirintabletten nur ein leichtes Schwitzen der Beine eintrat.

Huismann nimmt an, daß durch eine Infektion der Blutdrüsen und Gefäße eine Sympathicusneurose entsteht, die dann zur Sklerodermie führt. Er stützt sich darauf, daß der Sympathicus „der Steuermann der Gefäße sei". Im Gegensatz dazu sieht Gerson in der hormonalen Korrelation das Primäre und in den neuralen Korrelationen, d. h. dem Zusammenarbeiten der Organe und dem Nerveneinfluß das Secundäre. Durch Schädigungen der zerebralen und spinalen Zentren des Sympathicus kommt es zur pluriglandulären Insuffizienz. Diese führt dann zu den sklerodermatischen Veränderungen.

Kraus, Goering und Laliers sind der Ansicht, daß sich das Nervensystem der Sklerodermatiker immer in sehr labilem Zustand befände. Diese sind meist nervös belastet. Die genannten Autoren machten die Beobachtung, daß sich an ein psychisches Trauma eine Sklerodermie anschließen kann.

Nach Jamin ist eine Störung im Vasomotorenzentrum im Zwischenhirn eingetreten, welches für die Regelung des Blut- und Säftestroms verantwortlich ist. Dieses steht in Verbindung mit den Vasomotorenzentren in den Seitenhörnern des Rückenmarks. Die Rami communicantes stellen nun die Verbindungen zu den Ganglienzellen des Sympathicus her.

Kuré glaubt, daß die Sklerodermie durch Läsion des Spinalparasympathicus entstanden sei. Beweise dafür glaubt er in seinen Sektionen gefunden zu haben. Bei den Skerodermatikern stellte er eine bedeutend kleinere Zahl von parasympathischen Zellen im Hals-, Brust- und Lendenmark fest. Da er keine pathologischen Veränderungen an diesen Zellen finden konnte, nimmt er an, daß ihre Zahl von Geburt an kleiner, als bei normalen Individuen gewesen sei. Aus dem Ergebnis dieser Untersuchungen geht hervor, daß Menschen mit unterentwickeltem Spinalparasympathicus besonders für die Sklerodermie inklinieren. Nach Hoffmann handelt es sich bei der Sklerodermie um eine Uebererregbarkeit des parasympathischen Nervensystems und eine Untererregbarkeit des sympathischen Nervensystems.

Vohwinkel und Bruhns machen die Metameren = die Segmente des zentralen Nervensystems für den Sitz der Erkrankung verantwortlich. Nach genauen Aufnahmen kann man eine Uebereinstimmung im Nervengebiet sicher feststellen. Streifenförmige Anordnungen findet man auch bei anderen nicht neurogenen Krankheitsbildern, z. B. der Syphilis und Arzeneiexanthemen.

Leriche und Forster nehmen für die Genese der Sklerodermie eine Sympathicusschädigung und Reizung an, die dann in vorher beschriebenem Weg zu den sklerodermatischen Hautveränderungen führt.

Ueber die Genese der Sklerodermie sind viele Hypothesen aufgestellt worden. Wahrscheinlich handelt es sich bei der Sclerodermia progressiva doch um eine Schädigung der trophischen Zentren des Zentralnervensystems, die in der Cortex, im Zwischenhirn und in der Medulla liegen. Durch die enge Korrelation des vegetativen Nervensystems

mit dem innersecretorischen System geht dann die Schädigung vom Z.N.S. auch auf die innersecretorischen Drüsen über. Durch diese Noxe wird secundär eine Tonusschwankung hervorgerufen. Die Gefäße werden erweitert und dadurch der Blutstrom verlangsamt. Es tritt zwangsläufig eine Schädigung der Gefäßwandung ein, besonders der Aventitiva, durch die reichlich Transsudat sickert. Das Gewebe reichert sich nun mit dieser Flüssigkeit an, und es tritt eine Neubildung von Bindegewebe auf. Dieses wuchert auch an den Gefäßwandungen und führt zum fast völligen Verschluß der Gefäßlumina der feinen Endarterien. Durch diese Störung wird dem Gewebe die Nahrung entzogen, es trocknet ein und verhärtet. Noch an verschiedenen Merkmalen kann man den zentralen Ursprung der Sclerodermia progressiva erkennen. So deuten die lokale Asphyxie, die Synkope, außerdem die Kälteschmerzen und das Taubheitsgefühl auf eine zentrale Schädigung hin. Fast immer treten als Folge der trophischen Störungen an den Endphalangen Nagelveränderungen, Knochenresorbtionen und Necrosen auf. Ebenso deutet die strenge Symmetrie der Sclerodermia progressiva auf eine zentrale Genese hin und scheint ein Beweis für eine Vasotrophoneurose zu sein. Auch die guten Resultate bei der Lerichschen Extirpation der sympathischen Ganglien mit der cervicalen Sympathectomie bei der Sclerodermia progressiva bestärken die vorangegangene Ansicht noch etwas. Erst wenn man in der Forschung der inneren Sekretion und der Korrelation der Drüsen zueinander etwas weiter vorgedrungen ist, wird es möglich sein, die richtige Genese für die Sklerodermie zu finden.

**Symptomatologie:**

Der Beginn der Sklerodermie wird von den Patienten meist gar nicht beachtet, da die subjektiven Beschwerden sehr gering sind, wird zunächst keine ärztliche Hilfe in Anspruch genommen. Prodromalerscheinungen machen sich jedoch oft schon Jahre vorher bemerkbar. Es treten Störungen des Allgemeinbefindens auf, wie gesteigerte Erregbarkeit, Unlust, Müdigkeit und Schwächegefühl. Vom Verdauungssystem treten Darmstörungen, Sodbrennen und Diarrhoen auf. An den befallenen Stellen beobachten die Patienten schwach gerötete Stellen in der Haut, durch deren Juckreiz sie erst auf eine Veränderung aufmerksam werden. Später stellen sich dann an den Extremitäten folgende vasomotorische Störungen ein: Das Gefühl der Taubheit, des Eingeschlafenseins und der Kälte. Diffuse Röte wechselt mit Akroasphyxie ab.

Da die sich ganz verschieden zeigenden Auftrittsformen der Sklerodermie von den einzelnen Forschern mit den mannigfachsten Namen belegt worden sind, kann ich in meiner Arbeit nur die wichtigsten wiedergeben. Die neueren Forscher nehmen die Einteilung nach der Lokalisation des Prozesses vor. Je nachdem sich nun der Prozeß über den ganzen Körper ausdehnt oder nur einzelne Bezirke ergreift, sprechen sie von progressiver diffuser Sklerodermie oder circumscripter Sklerodermie. Nicht in jedem Fall läßt sich diese exakte Einteilung durchführen, da häufig Kombinationen beider Formen und viele Uebergangsformen auftreten. Im allgemeinen werden folgende drei Stadien unterschieden:

I. Stadium oedematosum
II. Stadium indurativum
III. Stadium atrophicum

I. Stadium oedematosum:

Es beginnt mit kleinen erythematösen Flecken in der Haut, die später weißlich werden und meist zusammenfließen. Die Haut bekommt einen wachsartigen Glanz, ihre Oberfläche wird gefeldert. Die Flecken ändern ihre Farbe und werden gelblich-bräunlich. Die Mitte blaßt dann ab und es bleibt ein Lilaring zurück, der „Lilacring" der englischen Autoren. Hinzu tritt eine Quellung des Unterhautzellgewebes, die Haut fühlt sich dabei derb und teigig an. Eine durch Fingerdruck erzeugte Delle bleibt in dem derben

Oedem nicht stehen. Andere Autoren beobachteten eine alabasterartige Verfärbung der Haut und eine lokale Asphyxie. Durch zunehmende Oedemisierung wird in der Haut eine Spannung hervorgerufen, die sich besonders an den Gelenken bemerkbar macht, wo sie eine erhebliche Bewegungseinschränkung herbeiführt. An den Händen und Füßen zeigen sich Hyperhidrosis und Kältegefühl. Wahrscheinlich handelt es sich um ein angiospastisches Oedem, das durch hormonelle oder toxische Schädigung des Sympathicus und Parasympathicus hervorgerufen worden ist.

II. Stadium indurativum:

In diesem eigentlich erst typischen sklerodermatischen Stadium suchen die Patienten den Arzt auf, da sie durch Beschwerden auf die Veränderungen an ihrem Körper aufmerksam geworden sind. Es ist eine Hypertrophie des Bindegewebes erfolgt. Die Haut ist glänzend und hart und läßt sich nicht mehr von ihrer Unterlage abheben, oft verwächst sie sogar mit ihr. An den Gelenken wird dadurch eine Bewegungseinschränkung hervorgerufen, die bis zur Fixation gehen kann. Die Haut bekommt dabei einen spiegelnden Glanz und eine lederartige, pergamentartige Beschaffenheit. Im Gesicht geht das Minenspiel völlig verloren, es nimmt einen nichtssagenden mumienartigen Ausdruck an = „Maskengesicht" (Masque sclérodermique). Augenlider- und Nasolabialfalten verstreichen sanft. Durch die Infiltration können die Lider nicht mehr fest geschlossen werden, und es kommt leicht zur Eintrocknung der Conjunctiva. Infolge der Infiltration der Lippen und des durch die Spannung der Haut fixierten Kiefergelenkes macht die Nahrungsaufnahme erhebliche Schwierigkeiten. In diesem Stadium läßt sich die Haut in Falten abheben, die stehen bleiben.

III. Stadium atrophicum:

Die erhabenen Stellen haben sich ganz abgeflacht, durch Pigmentablagerung werden sie braun, nur manchmal bleiben sie auch weiß. Das Pigment konzentriert sich hauptsächlich an der Peripherie, während das Zentrum etwas heller bleibt. Am Rande treten teleangiektatische Zeichnungen hervor. Die Haut schrumpft immer mehr und mehr und wird schließlich immer dünner. Sie fühlt sich wie Zigarettenpapier an. Schließlich verlötet sie fest mit der Unterlage der Faszien, Muskeln und Knochen. In diesem Stadium

versiegt die Schweißsekretion vollkommen und ist selbst mit Pilocarpin schwer hervorzurufen. Die Lippen sind schmal und dünn geworden, das Gesicht macht einen starren leblosen Eindruck. Durch die Bewegungseinschränkung der Gelenke kommt es zu kleinen Einrissen. Rhagaden, die sehr schmerzhaft sind. Hinzutretende Infektionen führen dann häufig zu Geschwürsbildung und zu Ulzerationen. An den Händen wird durch die Spannung der Haut und die darauffolgende Atrophie der Handmuskeln eine Krallhandstellung herbeigeführt. Später kommt es durch Knochenatrophie zu einer Verkürzung der Endphalangen. Die Nägel erscheinen blau, was wohl an der Behinderung des venösen Rückflusses liegt: denn durch den festen Ring des Sklerosierungsprozesses werden die feinsten Capillarvenen abgeklemmt. Die Nägelglieder sind kolbenartig aufgetrieben und quer gefurcht. Vorn sind sie meist abgebrochelt, seitlich stark abgekrümmt sitzen sie kappenartig der Fingerbeere auf. Bei der Desquamation handelt es sich um eine beschleunigte Regeneration der Epidermis.

Ehrmann und Pernet haben im Röntgenbild subcutane Kalkablagerungen beobachtet, in manchen Fällen fanden sie richtige Kalkplatten im Corium. Diese Kalkablagerungen sind wohl durch die regressiven Veränderungen des absterbenden Gewebes zu erklären. Die im ersten Stadium auftretende Röte, gekennzeichnet durch die erythematösen Flecken, ist auf eine Dilatation der arteriellen Capillaren zurückzuführen, die darauf folgende Blaufärbung, auf eine Kontraktion der venösen Capillaren, bedingt durch den beginnenden Abschnürungs-Sklerosierungsprozeß. Die zum Schluß auftretende Blässe ist auf eine Kontraktion aller Capillaren zurückzuführen, bedingt durch den harten Sklerosierungsring. Die Teleangiektasien entstehen durch den konzentrischen Druck des sklerosierten Bindegewebes oder durch eine zirkulierende Noxe.

Nach Weil steht bei einer Angiomatosis eine Leberstörung im Vordergrunde. Bei Leberstörungen sind Capillarektasien und Varicositäten öfter beobachtet worden. Nach seiner Ansicht regt die Leber die Bildung von Angiomen an. Durch die Schädigung des Gesamtstoffwechsels wird eine Schädigung der Leber hervorgerufen, die dann secundär zu den Teleangiektasien Anlaß gibt.

Eine sehr seltene Lokalisation der sklerodermatischen Prozesse liegt in den Gelenken. Ohne die vorangegangenen

Symptome der Hautveränderungen ist es jedoch unmöglich, die isolierte sklerodermatische Gelenkaffektion gegen andere Arthropathien zu diagnostizieren. Die Einteilung der Sklerodermie von Fribös und den vielen anderen Autoren fasse ich folgendermaßen zusammen:

I. Diffuse Sklerodermie
II. Circumcripte Sklerodermie:
   a) Kartenblattähnliche Sklerodermie oder Weißfleckenkrankheit, engl. = White spot disease.
   b) Keloidartige Sklerodermie.
   c) Sclérodermie en plaques, engl. Morphaea.
   d) Sclérodermie en bandes.

Eine scharfe Trennung zwischen den einzelnen Formen ist jedoch nicht möglich, da diese Krankheitsbilder meist kombiniert vorkommen. Nach Art und Schnelligkeit der Ausbreitung unterscheidet man eine akute und chronische Form. Fribös weist darauf hin, daß die Sklerodermie häufig mit der Acrodermatitis chronica vergesellschaftet ist. Oppenheim glaubt, daß außer dem gleichzeitigen Auftreten und der gemeinsamen Lokalisation noch fibromähnliche Knoten und der Schwund von elastischen Fasern auf einen Konnex hinweisen. Diese blauroten Fibromknoten sind hart und schmerzlos. Um die Gefäße herum findet man eine geringe Zellinfiltration, die Elastica ist etwas auseinandergedrängt.

### I. Diffuse Sklerodermie:

Hierbei handelt es sich um ein langsam sich entwickelndes Leiden, das sich über Jahre hinzieht. In den meisten Fällen führt es zum Tode. Sie beginnt an den oberen Extremitäten und breitet sich dann über den Körper aus, manche Autoren bezeichnen das als generalisierte Form der Sklerodermie. Haut, Unterhautzellgewebe, Muskeln, Faszien und Knochen werden nacheinander ergriffen. Auch an den inneren Organen sind Veränderungen beobachtet worden. Da der Verlauf ein symetrisch fortschreitender ist, bezeichnet man diese Form besser als Sclerodermia progressiva, deren Symptomatologie ich später noch genauer schildern werde.

Nur auf eine Funktionsstörung an den inneren Organen möchte ich hier noch aufmerksam machen, weil sie in den meisten Berichten vernachlässigt ist, es handelt sich um die von Fessler beobachteten Stenosierungsprozesse im Oeso-

phagus: Bei einer 62jährigen Patientin traten nach 8jährigem Leiden von diffuser progredienter Sklerodermie seit vier Jahren Schluckbeschwerden auf. Diese nahmen immer mehr zu, so daß die Patientin nur mit größter Anstrengung einen Bissen schlucken konnte. Das Röntgenbild ergab eine Striktur im Oesophagus. Bei der genaueren Untersuchung konnte festgestellt werden, daß es sich um keinen Tumor handeln konnte. Schmidt ist der Ansicht, daß sich die Dysphagie entweder auf eine Atonie der Oesophagusmuskulatur beziehe, die durch die Sklerodermie hervorgerufen ist, oder auf einen der Sklerodermie analogen Prozeß.

Vignolo Lutati beschreibt einen seltenen Fall von Sklerodermie der Schleimhäute. Es traten dabei Atrophie der Lippen, des Zahnfleisches, Gaumens und der Zunge ein und damit eine Verminderung des Geruches und Geschmackes.

II. Circumscripte Sklerodermie:

Hierbei handelt es sich um eine meist gutartige Erkrankung, die in den verschiedensten Formen auftritt. Ihr gehen unbedeutende Prodromalerscheinungen voraus, wie: Brennen und Jucken. Zunächst treten rötliche Flecken auf, die sich in sehr kurzer Zeit in scharf begrenzte Herde umwandeln, die sich lederartig anfühlen. Am Uebergang zur normalen Haut sehen wir einen Lilaring, der bei der progressiven Sklerodermie nicht auftritt.

a) Kartenblattähnliche Sklerodermie:

Im Anfangsstadium zeigen sich kleine flache Stellen, die vereinzelt auftreten oder auch konfluieren. Sie glänzen wie eine Perlmutterscheibe, und da sie etwas unter dem Niveau der übrigen Haut liegen, machen sie den Eindruck eines eingefalzten Blattes. Die Abgrenzung gegen das Gesunde ist scharf. Ihre Farbe schwankt zwischen bläulich-weiß und rein-weiß (Weißfleckenkrankheit). Lieblingssitze sind: Hand, Hals, Sternum und Rücken.

b) Keloidartige Sklerodermie:

Als Besonderheit von ihr ist nur hervorzuheben, daß sie in groben gelblichen Strängen auftritt, die undurchscheinender als die normale Haut sind.

c) Sclérodermie en plaques (Morphaea):

Diese Art tritt in Form von gelben bis bläulich-roten Flecken auf, die von Teleangiektasien durchzogen sind. Im Zentrum ist eine Verhärtung zu finden. Charakteristisch

für sie ist die lila Randzone, die die einzelnen Herde umgibt. Diese Flecken überragen meist das Hautniveau. Lieblingssitze sind: Stirn, Wangen, Brust.

d) Sclérodermie en bandes:

Typischerweise tritt sie in Streifen auf, die dem Verlauf der peripheren Nerven und Gefäße folgen. Die Lokalisation liegt meist im Gebiet des Trigeminus und macht dort schwere Ausfallserscheinungen. Cassirer glaubt, daß die Hemiatrophia facialis ein Endstadium der Sclérodermie en bandes sei, während andere Forscher beide Erkrankungen als isolierte pathogene Prozesse auffassen. Die Sklerodermie im Säuglingsalter ist sehr selten (Bermuth). Sie tritt dann in den ersten zwei bis drei Wochen auf und verschwindet wieder im dritten bis fünften Monat. Man fühlt dabei knötchenförmige derbe Infiltrate, die dicht unter der Haut liegen. Bermuth sah in einem Falle eine Kombination von Sklerodermie mit Kalkgicht. Es bestehen dabei jedoch keine Beziehungen zur echten Gicht. Die Knötchen bestehen aus kohlensaurem und phosphorsaurem Kalk und können sich auch nach außen entleeren. Da der Kalk- und Phosphorgehalt bei diesen Patienten immer normal ist, kann es sich nicht um eine Störung des Kalkstoffwechsels handeln, sondern man kann eher an eine primäre Gewebsschädigung denken, an die sich dann der Verkalkungsprozeß anschließt. Pulay fand bei Serumuntersuchungen von Sklerodermatikern eine Hypercalcämie, deren Auftreten im Stadium ödematosum er als Störung des Ionengleichgewichtes ansah. Die spezifische Calciumionenwirkung hat einen quellenden Einfluß auf das Eiweiß. Wahrscheinlich geht die Steuerung des Calciums auch von den Drüsen mit innerer Sekretion aus, die zur Regulation der Stoffverteilung und des Stoffwechsels sind.

Sklerodaktylie oder Akrosklerose:

Cassirer und Steiner sehen beim Krankheitsbilde der Sklerodermie außer der echten Sklerodermie mit ihren Unterabteilungen in der Sklerodaktylie ein besonderes Krankheitsbild, das Sellei als Akrosklerose bezeichnete. Die Prodromalerscheinungen der Sklerodaktylie äußern sich in Parästhesien und heftigen Schmerzen bei geringstem Temperaturwechsel. Meist sind es vasomotorische Störungen, die der Sklerodaktylie vorausgehen. Es treten Zyanose, das Gefühl der Taubheit und der Kälte auf. Bei

Kindern kommt die Akrosklerose nicht vor. Die Krankheit beginnt an den Akra, die Finger fühlen sich kalt an. Die Haut läßt sich nicht mehr von der Unterlage abheben. Die passive und aktive Bewegungsmöglichkeit der Finger ist sehr gering. Die Finger sind gebeugt in typischer Klauenhandstellung. Man sieht an den Händen vasomotorische Störungen in Form von lokaler Synkope und Asphyxie. Auch die Knochen werden von der Sklerodaktylie ergriffen. Die Nagelglieder werden verkürzt und knollig aufgetrieben. Häufig geht sogar die Endphalanx verloren. Den Patienten quälen besonders die trophischen Störungen und der Kälteschmerz. Bei geringster Abkühlung treten heftige Schmerzen auf. Die Nägel werden brüchig, bucklich quer gerieft. Im Gegensatz zur Skerodermie beginnt die Akrosklerose symmetrisch an beiden Händen und ruft dann erst Veränderung im Gesicht hervor. Am deutlichsten ist die maskenartige Umgestaltung des Gesichtes, wobei die Nasolabialfalten völlig verstrichen sind. Die Nase ist zugespitzt, der Mund immer etwas geöffnet, die Lippen sind verschmälert. Zwischen der Raynaudschen Krankheit und der Sklerodermie besteht eine gewisse Aehnlichkeit. Die Meinungen der Autoren über die Beziehung zwischen beiden Krankheiten oder die völlige Verschiedenheit sind sehr geteilt. Mehrere Forscher haben folgende Differenzpunkte zusammengestellt:

| Sklerodaktylie: | Raynaudsche Krankheit: |
|---|---|
| 1. Symmetrische Affektion der Haut | 1. Symmetrische Affektion der Haut |
| 2 Progressiver Verlauf | 2. Verlauf mit Unterbrechung. |
| 3 Farbe anfangs meist lebhaft **rot.** weniger bläulich | 3. Anfangs weiß, dann bläulich |
| 4. Haut kalt, hart geschwollen, kongestioniert | 4. Haut kalt, nicht sehr hart, geschwollen, kongestioniert. |
| 5. Keine Störungen der Sensibilität, Gefühl intact | 5. Anästhesie. |
| 6. Keine Schmeren oder Parästhesien | 6. Hefige Schmerzen und Paraesthesien |
| 7. Sehr häufig sklerodermatische Maske | 7. Keine sklerodermatische Maske, wo sie besteht, ist Ueberlagerung beider Krankheiten |
| 8. Häufiger bei Kindern | 8. Häufiger bei Erwachsenen. |

Die Geschwüre bei der Akrosklerose sind trophische im Gegensatz zum Raynaud, der zu den Angiotrophoneurosen gehört und Gangrän bildet. Die Akrosklerose breitet sich selten weiter aus, meist bleibt sie stationiert. Besonders charakteristisch für sie sind die Arthropathia, die Verkrümmung und die Resorbtion der Phalangen.

Sellei trennt die Akrosklerose streng von der Sklerodermie ab. Nach seiner Ansicht sind es zwei grundverschiedene Krankheitsbilder. Er rechnet die Sklerodermie zu den Dysfermentosen, die Akrosklerose zu den angiospastisch-trophischen Erkrankungen der Hände und des Gesichts. Bei der Akrosklerose handelt es sich um einen Schrumpfungsprozeß der Haut, der mit trophischen Störungen verbunden ist, während es sich bei der Sklerodermie mehr um einen infiltrativen Prozeß handelt. Die ödematösen Schwellungen, die auf Fingerdruck nicht einsinken, kommen bei der Akrosklerose nicht vor. Sellei glaubt, daß die sklerodermatische Induration durch eine Fermentstörung des Pankreas hervorgerufen werde. Die trophischen Störungen und die Kälteschmerzen bei der Akrosklerose weisen auf eine zentrale Schädigung des vegetativen Nervensystems hin.

Nach den modernen Auffassungen teilt man die sklerodermatischen Krankheitsbilder in zwei Gruppen ein:

I. Sclerodermia Progressiva: Unter dieser Bezeichnung werden zusammengefaßt: Sclerodermia diffusa, generalisata, universalis, Sklerodaktylie und Akrosklerose.

II. Sclerodermia circumscripta: Hierunter werden zusammengefaßt: Sclerodermia en bandes, en plaques, en coup de sabre, guttata und Morpaea.

Die Bezeichnung Sclerodermia progressiva halte ich insofern für treffender, weil so schon im Namen der Verlauf der Krankheit charakterisiert ist. Bei der circumscripten Sklerodermie handelt es sich meist um ein Hautleiden, das durch geeignete Behandlung völlig zur Ausheilung kommen kann. Die progressive Sklerodermie ergreift dagegen das tiefer liegende Gewebe mit und führt an den Fingern meist zur Rarefizierung der Endphalangen. Im Laufe der Jahre führt sie zu destruierenden Gewebsveränderungen. Die Genese ist im Z.N.S. zu suchen. Die innersecretorischen Drüsen sind wahrscheinlich erst secundär durch Auswirkung von den nervösen Zentren mit erkrankt. Die progressive Sklerodermie verläuft chronisch. Sie hat besondere Lokalisationen an den Händen und im Gesicht. Von Frühsymptomen sind lokale Asphyxie und Synkope hervorzuheben. Bei geringen Temperaturschwankungen treten Schmerzen auf, die sich von den Händen auf die

Unterarme fortsetzen. Infolge des straffen Oedems sind die Finger meist in Beugestellung. Durch Schrumpfungsprozesse kommt es zur Ausbildung einer echten Sklerose. Die Endphalangen werden immer spitzer und schrumpfen zusammen. Mit der Hautschrumpfung treten zwangsmäßig Ulzerationen auf, die den Infektionen den Weg öffnen. – Dieselben Veränderungen treten nun im Gesicht auf. Die großen Gesichtsfalten werden immer mehr ausgeglichen, so daß es einen maskenartigen Ausdruck bekommt. Die Nase wird spitz. Die Lippen werden schmal und dünn und können nicht mehr festgeschlossen werden. Auch auf die Schleimhaut greift die Sclerodermia progessiva über. So werden Mundhöhle, Rachen und Magen-Darmtractus mitbefallen. Am Frenulum ingrae tritt häufig eine Sklerosierung ein, und so wird die Beweglichkeit der Zunge stark beeinträchtigt. Bei manchen Patienten wird auch die Haut des Halses und Brustkorbs mitergriffen, so daß sie wie von einem Panzer umgeben sind. Der Fettschwund, die Atrichosis, die Pigmentveränderungen weisen auf das vegetative Nervensystem hin. Durch die Sklerosierungsprozesse in der Haut kommt es zu anatomischen Veränderungen der Schweißdrüsen. Außer den lokalen Störungen der Schweißsekretion kommt es aber auch zu allgemeinen, es tritt eine Hyperhidrosis auf, die mit Störungen des Parasympathicus zusammenhängt. Auch in meinem Falle liegt eine Steigerung der Wärmeproduktion vor bei normaler Nahrungszufuhr und eine Erhöhung des Grundumsatzes. Die Eosinophilie und die Leukozytose deuten auf einen Reizzustand des vegetativen Nervensystems hin, ebenso der positive Ausfall des Tschermak'schen Druckversuches und des Aschnerschen Phänomens.

Die Symptome der Trophoneurose Sklerosierung und Vasomotorik erfassen noch nicht das ganze Bild der Sclerodermia progressiva. Man kann an eine Stoffwechselstörung denken, die direkt durch Wirkung von Toxinen und Hormonen hervorgerufen worden ist. Die Pigmentierung führt leicht zu einem Vergleich mit der Addisonschen Krankheit. Bei der Sklerodermie fehlt jedoch der charakteristische Nebennierenbefund, der beim Addison immer vorhanden ist. Außerdem finden wir bei der Sklerodermie ein Lipochrom (Abnutzungspigment in der Haut) und nicht das melanotische Pigment des Morbus Addison. Dieses Lipochrom tritt bei verminderter Stoffwechselenergie der Zelle auf.

Der Ansicht von Sellei, nach der die Sklerodermie streng von der Sklerodaktylie zu trennen sei und auch aus genetischen Gründen ein Uebergang von einem Krankheitsbild in das andere nicht möglich sei, möchte ich nicht zustimmen. Denn in meinem Falle entwickelte sich nach einer Sklerodaktylie mit allen charakteristischen Symptomen erst nach längerer Zeit eine progressive Sklerodermie mit Affektionen des Gesichtes, des Halses, der Brust und der Mundschleimhaut. Auch an den Füßen zeigten sich in letzter Zeit vasomotorische Störungen in dem Auftreten von lokaler Asphyxie und Synkope.

Auch nach Durchsicht anderer Fälle zeigte sich häufig ein Uebergang von der Sklerodaktylie zur Sklerodermie, so daß ich eine strenge Trennung zwischen beiden für nicht durchführbar halte.

**Pathologie:**

Die pathologisch-histologischen Befunde der einzelnen Autoren über die Sklerodermie sind nicht einheitlich. Das scheint mir hauptsächlich daran zu liegen, daß die Untersuchungen von verschiedenen Forschern an verschiedenen Orten und den ganz verschiedenen Entwicklungsstufen der Erkrankung vorgenommen worden sind. Außerdem sind bei der noch unklaren Aetiologie keine übereinstimmenden pathologischen Befunde zu erwarten. Es wurden bei den Sektionen nicht nur eingreifende Veränderungen an der Haut, sondern auch an Bindegewebe, Muskeln, Knochen, Nerven, Gefäßen und an den Drüsen mit innerer Sekretion gefunden. Da bei Erkrankung einer innersekretorischen Drüse infolge der Korrelation die anderen auch in Mitleidenschaft gezogen sind, liegen je nach dem vorliegenden Befund so verschiedene Ergebnisse vor.

Außer anderen Veränderungen, die ich noch später schildern werde, fand Kraus eine chronisch-entzündliche Parathyreoiditis, eine Epithelkörperchenzirrhose mit lymphozytärer und plasmazellulärer Infiltration. Ob nun diese Epithelkörperchenzirrhose durch Auswirkungen der Sklerodermie entstanden ist, oder ob sie schon primär vorhanden war, müßte noch durch mehrere Untersuchungen nachgewiesen werden. Viele Autoren beobachteten Veränderungen an der Thyreoidea, Verkleinerung eines Lappens, oder starke Vermehrung des Stromas, oder zystische

Erweiterungen. Die einzelnen Befunde sind aber sehr widersprechend, so daß ich im einzelnen nicht darauf eingehen möchte.

Sellei fand starke Bindewebsvermehrungen im Pankreas und glaubt wegen seiner Erfolge mit Pankreasfermenten an eine Dysfunktion des Pankreas.

Ueber die Veränderungen der Haut liegen viele Befunde vor. Meist handelte es sich um eine Verdickung des stratum corneum. Es ist an verschiedenen Stellen abgeschilfert und kernlos. Die Hauptveränderungen liegen im Corium, im stratum granulosum und papillosum. Die Papillen sind abgeflacht und verbreitert. Das Stratum granulosum fehlt meist. Zwischen Epidermis und Cutis tritt eine Spaltbildung auf, die Grenze zwischen beiden ist verwischt. In den Basalzellen findet man reichlich Pigmentablagerungen. Die elastischen Fasern sind vermindert und stark geschlängelt. Das Fettgewebe ist durch Bindegewebsbündel ersetzt.

Rossbach stellte eine Hypertrophie der Arrectores pilorum fest. Im Stadium oedematosum sieht man in der Propria perivasculärer Zellinfiltrate, die aus Lymphozyten und den verschiedensten Formen von Bindegewebszellen zusammengesetzt sind. Man hat das typische Bild einer Entzündung vor sich.

Im Stadium indurativum nimmt das Bindegewebe immer mehr zu und verdrängt auch das Unterhautfettgewebe. An den Muskeln findet eine Vermehrung des Bindegewebes statt, es kommt zur Myositis interstitialis. In den Gefäßen tritt eine Wucherung der Intima und Media auf, die Muscularis wird immer mehr durch wucherndes Bindegewebe verdrängt, und das Lumen wird spaltförmig verengt. Adventitia und Media sind von necrotischen Zellen durchsetzt. Kapillaren und Praekapillaren werden stark von Bindegewebszellen durchwuchert und erscheinen dann als solide Zellstränge. Auch in den Venen ist eine Endothelvermehrung festzustellen. Wäre die Ernährung des Gewebes ganz aufgehoben, hätten wir das typische Bild der Raynaudschen Krankheit vor uns.

Im Stadium atrophicum kommt es zur Atrophie der Cutis, des Fettgewebes und schließlich des Knochens. Dieser zeigt folgende Veränderungen: Das Periost ist entweder durch zahlreiches Bindegewebe mit dem Knochen ver-

bunden, oder es ist leicht abhebbar. Die Spongiosabälkchen sind zackig und dünn geworden und sehen an verschiedenen Stellen wie angenagt aus. Viele Osteoklasten bringen von den Lakunen aus die Knochensubstanz zur Einschmelzung. Die Havergschen Kanäle sind erweitert und von Bindewebe umgeben. Die Markgefäße sind durch Wucherungen der Intima und Media fast verschlossen. Neben der Rarefikation der Spongia sieht man häufig kalkige Ablagerungen an den Fingerbeeren und eine allmählige Absorption der Phalangealenden.

An den Nerven findet man folgende Veränderungen: Eine Verdickung des Epi- und Perineuriums und eine Vermehrung der Schwannschen Kerne, außerdem Zeichen bindegewebiger Degeneration.

Untersuchung von Prof. Bruusgard in einem Fall von universeller Sklerodermie ergaben folgendes: Eine 48jährige Patientin hatte zwei prominierende Geschwülste am Kinn und gelbliche Infiltrationen an den Schenkeln. Der Inhalt der Geschwülste bestand aus phosphorsaurem und kohlensaurem Kalk. Unter der Epidermis lagen im Papillarkörper die geschwollenen zum Teil homogenisierten Bindegewebsfibrillen. In der Mitte des Coriums lag ein dunkler Focus, der aus zahlreichen kristallinischen Körperchen bestand. Um den Focus herum waren die elastischen Fasern stark verdickt. In diesem Falle lag deutlich eine Imbibition von elastischen Fasern mit Kalk vor. Pathogenetisch ist dieser Prozeß als Calcinosis metabolica zu betrachten, d. h. es muß eine Veränderung des Kalkstoffwechsels vorgelegen haben.

**Therapie:**

So umstritten und noch zum größten Teil ungeklärt die Pathogenese der Sklerodermie ist, so verschiedenartig sind auch die Behandlungsmethoden dieser Erkrankung. Je nach den vorhandenen Stadien und Auftrittsformen greift die Therapie ein. Die relativen Erfolge richten sich infolgedessen ganz nach dem augenblicklichen Sitz der Erkrankung und deren lokaler Behandlung. Daher finden wir auch die so mannigfachen Behandlungsmethoden der verschiedenen endocrinen Drüsen, die für die Sklerodermie verantwortlich gemacht werden. Von vornherein möchte ich betonen, daß von einer spezifischen Therapie noch nicht die Rede sein kann. Nach Ermittlung der mono- oder pluri-

glandulären Störung wurde eine spezifische Therapie der betreffenden Drüse vorgenommen. Im Vordergrund steht da die Sellei'sche Fermenttherapie. Er will die bei der Sklerodermie auftretenden Dysfermentosen durch Fermentgaben beheben. Außer den Fermenten gibt er noch Metallkatalysatoren und Vitamine. Durch die Metallkatalysatoren soll die Wirkung der Fermente erhöht werden. Bei der Sklerodermie haben sich hauptsächlich Eisen, Kupfer, Quecksilber und Gold bewährt. Sie dienen als Fermentaktivatoren und Sauerstoffüberträger. Die in den anderen Organen aufgetretenen konsekutiven Störungen sollen durch die Fermentbehandlung des primär erkrankten Organs behoben werden. Wie schon oben gesagt, hielt Sellei das Pankreas für die Genese der Sklerodermie verantwortlich. Er schlägt folgende Therapie ein:

A. Fermente:

I. a) Rohpankreas 100—150 g pro die, fein zermahlen, in Rotwein, oder mit Gemüse oder Mayonnaise, oder gebraten.

b) Pankrintabletten (0.25) bis zu 10 Stück pro die; diese gibt man 1 Std. vor den Mahlzeiten mit: Duodenumtabletten (Duothelin-Richter).

Außerdem: Salzsäurepepsin und Injektionen von Pankreas wöchentlich 3mal 2 cbcm.

II. Zur Bekämpfung der Anämie gibt man:
Leber in Rohform 100—150 g pro die als Frühstück. In der ersten Woche täglich, dann wöchentlich drei Campoloninjektionen.

B. Katalysatoren:

Ferrum reductum 3mal tgl. 0.5. Bei Acrodermatitis atrophicans: Hg Tabletten 2 Wochen,
oder: Aurojakol 10 Injektionen,
oder: Solganal B in Oelform intramusculär.

C. Vitamine:

C-Vitamin mit Rohpankreas oder Leber: Saft von 3 bis 4 Zitronen oder Orangen. Süßer grüner Paprika, grünes Gemüse, frisches Obst.

Diese Präparate müssen mehrere Monate gegeben werden. Das wirkende Prinzip dabei ist die Fermentwirkung des Pankreas mit der Amylase, Trypsin und Lipase. Im

Stadium atrophicum ist wegen der bereits eingetretenen histologischen Veränderungen eine Fermenttherapie zwecklos. In anderen Fällen trat häufig eine Erweiterung der sklerotischen Herde ein. Eine vollständige Heilung konnte bisher jedoch noch nicht beobachtet werden, meist trat nur eine Besserung ein.

Andere Autoren wie Singer und Morrow berichten über gute Resultate mit Schilddrüsenpräparaten, Thyreoidin 3mal täglich. Im ganzen gibt man 280 Tabletten, nach je 100 soll eine Pause von zwei Wochen eintreten. Es ist aber dabei zu bedenken, daß bei Anwendung von Thyreoidin leicht Herzschädigungen und Glykosurie auftreten. — Gegen die Obstipationen wurden meist Mesenterialpräparate angewandt, wie Cöliacin 0,3 1—2mal täglich.

Auch Hypophysenpräparate wie das Praephyson, Hypoloban und Hypophysin haben Teilerfolge herbeigeführt.

Da bei fast allen Sklerodermatikern eine Erhöhung des Calciumspiegels im Blut auftritt, versuchten Leriche und Jung diese Hyperfunktion der Parathyreoidea durch eine Extirpation derselben zu beheben. In diesen Fällen wurde eine Besserung erzielt.

Andere Autoren versuchten durch verschiedene chemische und physikalische Mittel die Gewebsveränderungen aufzuheben. Besonders die Japaner Yoshitomo Kaneko und Ken Kuré versuchten, mit Pilocarpin-Injektionen von 0,2 cbcm einer 1proz. Pilocarpinlösung 1mal täglich subcutan die Veränderungen der Haut zu beheben. Da bei der Sklerodermie die parasympathischen Zellen im Rückenmark und die Fasern in den hinteren Wurzeln degeneriert und weniger entwickelt sind, können sie ihren trophischen Impuls nicht mehr genügend auf die Haut ausüben. Pilocarpin erregt die Endigungen der parasympathischen Fasern, sowohl der intacten, als auch der degenerierten. Durch die Uebererregung der intacten Fasern gehen häufig die trophischen Veränderungen in der Haut zurück.

Neisser versucht das verhärtete Gewebe lokal mit Thiosinamin oder Fibrolysin zu erweichen. Thiosinamin, eine Allylthioharnstoffverbindung hat lymphtreibende Wirkung und wird zur Erweichung und Lösung von Keloiden verwandt. Neisser gibt folgende Lösungen an:

| | |
|---|---|
| I. Thiosinamin | 10,0 |
| Glycerin | 20,0 |
| Aq. dest. ad | 100,0 |

| | |
|---|---|
| II. Thiosinamin | 20,0 |
| Glycerin | 70,0 |
| Aq. dest. ad | 100,0 |

Die Fibrolysininjektionen sind sehr schmerzhaft.

Von anderen Autoren wurde die Reizkörpertherapie angewandt in Form von Terpentin-Injektionen: Olobintin 10prozentige Lösung zweimal wöchentlich. Zunächst intravenös, dann intragluteal. Zur Unterstützung werden Massage und Heißluftbäder herangezogen. Ueber den Erfolg entscheidet meist schon die erste Spritze. Ueber die Wirkung des Terpentins gibt es noch keine ausreichende Erklärung.

Von physikalischen Mitteln wurden hauptsächlich folgende versucht: Massage (Trocken-Heißluft), Bäder (Schwitzkuren), Galvanisation, Faradisation und Strahlenbehandlung.

Die Massage soll folgendes bewirken:

1. Die Verklebung zwischen Haut, Bindegewebe, Muskeln und Knochen lösen.
2. Die Zirkulation anregen.
3. Eine Inaktivitätsatrophie der Muskulatur verhindern.

Die Bäder sollen folgendes herbeiführen:

1. Eine Erweiterung der verengten Gefäße und damit eine Hyperämie.
2. Eine schnellere Zirkulation.
3. Eine Erweichung der verhärteten Hautpartien, unterstützt durch einen Zusatz von Borlösung und einer nachträglichen Einreibung mit Ichthyolvaselin und Salicylvaselin.
4. Eine Resorbtion der perivasculären Lymphstauung.

Jeanselme wandte verschiedentlich eine Jodkalium-Jonisation mit Erfolg an. Man gebraucht dazu zwei Elektroden aus Zinn und hydrophile Watte, die mit 1proz. Jodkalilösung durchtränkt wird. Stromstärke = 10 Milliampere. Täglich eine Sitzung á 3 Minuten.

Breitmann versuchte eine Besserung der Bewegungsmöglichkeit durch Jodfumigation herbeizuführen. Nach 3monatlicher Behandlung beobachtete er in mehreren Fällen, daß die Haut weicher wurde, und bereits eine Schweißabsonderung wieder eintrat.

Brocq erzielte Erfolge mit Elektrolyse. Die Stromstärke richtet sich dabei nach der Empfindlichkeit des Kranken und nach der Infiltration des Gewebes. Der negative Pol wird tief in das sklerotische Gewebe eingestochen. Nun läßt man einen Strom von 1—10 Miliamperes solange einwirken, bis sich um den Polansatz ein bräunlicher Hof gebildet hat. Die Einstiche werden im Abstand von 8 bis 10 mm gemacht unter Meidung der weißen Reaktionshöfe. Diese Behandlung nimmt man alle 8 Tage vor. Nach 2 bis 3 Sitzungen ist ein Fortschreiten der Krankheit gehemmt. Die Anwendung von Röntgenstrahlen war meist ohne Erfolg.

Dénier berichtet über 3 Fälle von generalisierter Sklerodermie, die durch Teleröntgenbestrahlung gebessert wurden. Es wurden 8 Teleröntgenbestrahlungen gegeben, daneben Kurzwellenbehandlung und Injektionen von Oxyrodon und Oxythoron. Es trat eine Abschwellung des infiltrierten Gewebes ein und eine Beseitigung der Schmerzen.

Die Behandlung von Herzog hat bisher keine Anhänger gefunden. Er empfiehlt die intravenöse Injektion von hypertonischer Kochsalzlösung. Da er beim intermittierenden Hinken Erfolge damit gesehen hatte, glaubte er auch die Sklerodermie damit behandeln zu können. Von einer 10proz. NaCl-Lösung wurden täglich 48 Injektionen gemacht! Daß sich bei keinem Patienten für längere Zeit eine solche Prozedur von 48 Injektionen pro die durchführen läßt, ist sicher anzunehmen. Außerdem handelt es sich ja bei der Sklerodermie nicht allein um eine Störung des peripheren Kreislaufs, wie die Sektionsbefunde zur Genüge bewiesen haben.

Zum Schlusse komme ich zu der Therapie, die bisher die meisten Erfolge aufzuweisen hat = die von Leriche-Brüning angegebene Sympathektomie mit cervicaler Ganglionektomie. Als erster in Deutschland führte Brüning eine Sympathicusresection bei Sklerodermatikern aus. Besonders günstig waren seine Resultate bei der generalisierten Sklerodermie. Da vorher viele Autoren eine Erhöhung des Blutcalciumspiegels bei der Sklerodermie gefunden hatten, machte er Versuche mit Parathyreoideahormon bei jungen Ratten. Nach kurzer Zeit konnte er bei diesen sklerodermieartigen Veränderungen in der Haut feststellen. Da noch andere Symptome auf eine Ueberfunktion der Nebenschilddrüse bei Sklerodermatikern hindeuteten,

entfernte Brüning bei 13 seiner Patienten die Epithelkörperchen. Bei symmetrischem Auftreten der Sklerodermie wurde eine Sympathicusausschneidung hinzugefügt. Bei 90 Proz. der Operierten trat eine Besserung ein, zwei Kranke wurden ganz geheilt. — Fast jedes Organ wird vom Parasympathicus und Sympathicus innerviert. Wegen seines komplizierten Verlaufes ist es nicht möglich, ihn überall operativ anzugehen. Das Ursprungsgebiet im Rückenmark und die Zentren in der Medulla oblongata und im Gehirn sind operativ sehr schwer angängig. Das für den Operateur hauptsächlich in Frage kommende Ursprungsgebiet für die Peripherie liegt in den Ganglienzellen der Seitenhörner und in den Segmenten S 8—L 4. Auf dem Wege zu ihrem Bestimmungsort haben die Sympathicusfasern zwei verschiedene Umschaltungen, entweder werden sie direkt in einem Vertebralganglion umgeschaltet, oder sie laufen ohne Umschaltung durch die Vertebralganglien und werden erst später in den großen sympathischen Ganglien (Ggl. cervicale supremum, superius, inferius, coeliacum, mesentericum superius und inferius.) umgeschaltet. Heute sind hauptsächlich 4 Operationen üblich:

1. Cervicale, lumbale, thoracale Sympathicusresection = eine Resection des Sympathicus mit seinen Ganglien, und zwar ganz nach dem Sitz der Erkrankung in der betreffenden Höhe.
2. Resection des Sympathicus zwischen Rückenmark und den großen Ganglien.
3. Ganglionextirpation.
4. Periarterielle Sympathektomie = eine Resection der sympathischen Nervennetze, die um die Arterien herum verlaufen.

Die Durchschneidung der Rami communicantes hat man heute wegen des unsicheren Erfolges aufgegeben. — Um nun vor einer Sympathicusresection eine gewisse Sicherheit darüber zu haben, wieweit die Gefäße vom Sympathicus überhaupt noch beeinflußt werden können, macht man eine Sympathicusausschaltung mit Novocain. Steigt die Temperatur in den betroffenen Teilen an, wird eine Sympathicusresection angeschlossen. Nach Durchschneidung des Sympathicus konnte mit der Thermostromuhr von Rein eine Steigerung der Durchblutung bei gleichbleibendem Blutdruck gemessen werden. Bei der Raynaudschen Krankheit,

wo es sich hauptsächlich um vasopastische Zustände handelt ohne Gefäßveränderungen. ist durch eine frühzeitige Sympathectomie eine Heilung sichergeslellt.

In meinem Falle soll durch die cervicale Sympathicusresection mit Ganglionextirpation zweierlei erreicht werden:

1. Eine Steigerung der Durchblutung in den oberen Extremitäten durch Ausschaltung der Vasokonstriktoren.
2. Eine Dämpfung des Schmerzes nach Durchschneidung der Schmerzbahnen des Sympathicus.

Im Handbuch für Unfallheilkunde ist auch die Sklerodermie als Berufsschädigung erwähnt. in meinem Falle ist diese jedoch auszuschließen. da mein Patient von Beruf Buchbinder ist. Es werden in diesem Handbuch Fälle beschrieben. wo sich anschließend an chronische Reizungen eine Sklerodermie entwickelt hat. Im Buchdruckergewerbe ist als Gift hauptsächlich das Blei zu nennen. das in vielen Fällen schmerzhafte Gefäßkrämpfe und Gangrän herbeigeführt hat. Ueber den Umfang der Bleigefährdung im Buchdruckergewerbe herrschen noch Meinungsverschiedenheiten. Aus den Statistiken geht hervor. daß von sämtlichen Berufsgenossenschaften die Buchdruckerberufgenossenschaft den höchsten Prozentsatz der Bleiintoxikationen hat. Die Zahl der Bleitodesfälle ist jedoch relativ klein. und deswegen können statistisch die Schädigungen. die sich schleichend und langsam entwickeln. nur in sehr geringem Maße erfaßt werden.

**Krankengeschichte**

von A. Brandin, Buchbinder, 38 Jahre.
Aufnahme: 7. Januar 1937 Krankenhaus Westend. Berlin.
Entlassung: 13. März 1937.

In der Familienanamnese sind keine für meinen Fall zu verwertenden Anhaltspunkte zu finden. Zu bemerken wäre nur. daß die Mutter und eine Schwester an Uteruscarzinom ad exitum gekommen sind. Die anderen Familienangehörigen waren gesund.

Als Kind machte der Patient eine Diphtherie und etwas später eine kruppöse Pneumonie und Pleuritis durch. von der heute noch im Röntgenbild diffuse Verschattungen zu sehen sind. Außer einigen Erkältungskrankheiten. die der Patient in seiner Jugend hatte. ist er nie ernstlich krank gewesen.

Im Weltkrieg erlitt er einen Gewehrdurchschuß an der linken Hand, der aber die Funktion der Hand in keiner Weise beeinflußte. Außerdem machte er damals einen fieberhaften Darmkatarrh (Typhus?) mit Leberschwellung durch, über dessen Verlauf er aber keine sicheren Angaben mehr machen kann.

1930 bekam der Patient am Hodensack starkes Jucken, das von einem Bestrahlungsinstitut mit Röntgenstrahlen behandelt wurde! Nach der Bestrahlung des Scrotums trat jedoch keine Besserung ein. Erst nach Bäderbehandlung und Pudern ließ der Juckreiz allmählich nach. Außerdem erhielt der Patient in diesem Institut 33 Eigenblut- und Calciuminjektionen. Die etwas später auftretende Potenzschwäche des Patienten ist meiner Meinung nach höchstwahrscheinlich auf die Röntgenbestrahlung des Scrotums zurückzuführen.

1934 bekam der Patient nachts heftige Schmerzen an den Händen und an den Füßen, die ungefähr eine Stunde dauerten. Er hatte das Gefühl, als ob ihm Hände und Füße steif würden. Schweiß rann ihm von der Stirn und infolge heftiger Kopfschmerzen konnte er nicht mehr einschlafen. Nach einer Stunde ließen die starken Schmerzen etwas nach, und es trat eine allgemeine Mattigkeit auf. An den Händen stellte sich nun ein starkes Jucken und Kribbeln ein, so daß er sich dauernd kratzen mußte, außerdem fühlten sich seine Hände ganz kalt an. Am nächsten Morgen fühlte sich der Patient sehr schwach und müde. Seine Hände waren wie eingeschlafen. Da aber die Störungen am Tage wieder aufhörten, legte er ihnen keine besondere Bedeutung zu.

Solche ähnlichen Erscheinungen traten bei dem Patienten öfter auf, außerdem konnte er beobachten, daß sich an seinen Händen rote Flecken zeigten, die nach kurzer Zeit wieder verschwanden. Die Hände wurden immer wulstiger und waren immer kalt.

1935 quälten den Patienten nachts wieder heftige Schmerzen, so daß er nicht schlafen konnte. Schlaftabletten und Baldriantropfen, die er einnahm, waren erfolglos. Wenn er eine Faust machen wollte, hatte er am Handrücken das Gefühl des Strämmens, die Haut schien zu eng geworden zu sein.

In der nächsten Zeit stellten sich auch Schmerzen an den Füßen ein, die über dem Spann anschwollen. Durch Liegen gingen die Schwellungen etwas zurück. Beim Gehen

und Treppensteigen bekam er Schmerzen in den Knien. Etwas später traten auch Hautspannungen im Gesicht auf, die den Patienten beim Stirnrunzeln und Sprechen behinderten. Nach Aussagen seiner Frau habe sich sein Gesicht völlig verändert, das lebhafte Mienenspiel habe vollkommen aufgehört, und der Gesichtsausdruck sei jetzt meist starr.

In der Kälte wurden seine Hände sehr leicht blau und bei geringsten Abkühlungen traten starke Schmerzen auf. Er bemerkte, daß seine Zeigefinger härter wurden und die Fingernägel rissig und kürzer. Besonders an den Knochenvorsprüngen der Hand empfand der Patient bei jeder Berührung Schmerzen. Beim Baden stellte der Patient eine lederartige Verdickung der Haut auch am Hals und an der Brust fest, die stark juckte. Psychisch wurde er in seiner jungen Ehe dadurch stark beeinträchtigt, daß trotz Libido eine Erection des Penis seit der Behandlung im Bestrahlungsinstitut nicht mehr möglich war.

Bevor der Patient zu uns zur Aufnahme kam, ließ er sich verschiedentlich behandeln: 1930 ging er zunächst zu einem praktischen Arzt, der das Leiden als Gelenkrheumatismus ansah. Er behandelte ihn deswegen mit 6 Schwefelspritzen, die für den Patient sehr schmerzhaft waren, aber keinerlei Erfolg brachten. Daraufhin ging der Patient zu einem Homöopathen. Dieser behandelte ihn ohne genauere Untersuchung mit homöopathischen Mitteln und Bädern, die seine Schmerzen noch verschlimmerten. Da auch nach dieser Behandlung keine merkliche Besserung eintrat, suchte der Patient einen Heilpraktiker auf, der ihm verschiedene Pulver und Tropfen gab, die keinerlei Wirkung erzielten. Nun ging der Patient zu einem Rheuma-Forchungsinstitut, wo er mit Bädern, Salizyleinreibungen und Massage behandelt wurde. Da man hier an innersecretorische Störungen dachte, behandelte man ihn mit verschiedenen Hormonpräparaten, wie: Parathyreoidea, Nebenschilddrüse, Hypophyse und Testishormonen. Zur Besserung seiner Gefäßstörungen bekam er Padutin und Eutonon. Jedoch auch diese Behandlung brachte keine Besserung. Der Zustand verschlechterte sich noch weiter, und der Patient kam zur Aufnahme ins Westend-Krankenhaus. Der Status vom 7. Januar 1937 ergibt folgendes:

Der Patient befindet sich in ausreichendem Ernährungs- und Körperzustand. Die Haut ist mäßig durchblutet und fühlt sich kühl an. Am Abdomen und im Gesicht fühlt man

eine harte Infiltration, die die Mimik starr erscheinen läßt. Die Hände weisen prall elastische Schwellungen auf und eine Verkürzung der Fingerspitzen. Sie sind glänzend und die Endglieder etwas gekrümmt. Die Haut ist hier ödematös verdickt, so daß man sie nicht in Falten abheben kann. Der Patient gibt an, daß er seiner Arbeit als Buchbinder wegen dieser Veränderungen an den Händen nicht mehr nachgehen könne, da die geringste Bewegung Schmerzen hervorriefe. Schon bei geringem Temperatursturz seien die Schmerzen unerträglich. Außerdem fühle er sich im ganzen sehr abgespannt und müde.

Kopf: Der Kopf ist frei beweglich, keine Nackensteifigkeit. Das Gesicht zeigt einen maskenartigen steifen Ausdruck. Unter der Haut fühlt man derbe Infiltrationen. Die Nasolabialfalten sind ziemlich verstrichen. Die Haut zeigt Schuppung, besonders an den Ohren. Die Lippen sind stark infiltriert. Die Zunge ist feucht, nicht belegt und scheint etwas verdickt. Im ganzen macht das Gesicht einen maskenartigen Eindruck.

Hals: Drüsen sind nicht palpabel. An beiden Seiten fühlt man knötchenartige Verdickungen der Haut. An manchen Stellen scheint sie mit der Unterlage verlötet zu sein.

Thorax: Die Haut zeigt lederartige Beschaffenheit und läßt sich nur an manchen Stellen von der Unterlage in Falten abheben. Ueber dem Sternum zeigen sich Gefäßerweiterungen. Die Atmung ist nicht ausgiebig und scheint durch die Hautspannung behindert zu sein.

Cor: Die Herztöne sind rein, Aktion regelmäßig, Grenzen regelrecht.

Pulmones: Die Grenzen sind nur mäßig verschieblich, keine Dämpfung, über allen Lungenteilen reines Vesiculäratmen.

Abdomen: Durch die Bauchdecken hindurch fühlt man knötchenartige Verdickungen. Milz und Leber sind nicht palpabel.

Extremitäten: Die Hände sind am meisten durch Hautveränderungen betroffen. Sie zeigen eine Zwangsstellung mäßigen Grades in leichter Beugung. Sie sind blaß und fühlen sich besonders kühl an. In den Randbezirken der flächenhaften Abblassungen sieht man

eine bläuliche Verfärbung. Die Fingernägel der linken Hand zeigen bis auf den Nagel des Ringfingers gegenüber rechts eine deutliche Verkürzung, ihre Farbe ist bläulich. Die Nagelglieder zeigen Einrisse und kolbenartige Auftreibungen. Die Spitzen der Fingerbeeren sind an einzelnen Stellen etwas eingedellt und hornartig verdickt. Im ganzen machen die Hände einen vergrößerten geschwollenen Eindruck. Am linken Unterarm sieht man eine kapilläre Rötung.

Die Füße sind weniger befallen, nur die Fußrücken sind hart angeschwollen und fühlen sich kühl an.

Die Nervenreflexe des Patienten sind normal. Auch an den affizierten Partien zeigt er keine Sensibilitätsstörungen. Die Röntgenaufnahmen ergaben folgendes:

I. Schädelübersichtsaufnahme: Die Sella turcica erscheint etwas vergrößert und vertieft. Keine Druckatrophie beziehungsweise Druckusur. Keine Zeichen eines gesteigerten Hirndruckes.

II. Thoraxaufnahme: Sie zeigt ein mittelständiges Herz, das in seiner Konfiguration keine Besonderheiten erkennen läßt. Es erscheint etwas walzenförmig. Rechts neben der Aorta und bis zur Gegend der Articulatio sternoclavicularis reichend eine diffuse Verschattung, die sich bis in den Hilus hinein fortetzt. Der Herzzwerchfellwinkel scheint ebenfalls davon eingenommen zu sein. Interlobärlinie im 4. Intercostalraum rechts. Es besteht die Möglichkeit einer alten Pleuritis costo-mediastinalis, die sich auch in der Anamnese bestätigt findet.

Das Blutbild des Patienten ergab folgendes:

Erythrozyten: 4 690 000.
Haemoglobingehalt: 79 %
Stabkernige: 2 %
Segmentkernige: 54 %
Lymphocyten: 30 %
Monocyten: 11 %
Eosinophile: 2 %
Basophile 1%.

Im Differentialblutbild haben wir eine Lympho-Monozytose von 41 %. Keine Linksverschiebung. Die Senkung betrug: 20 : 36 mm.

Der Wa.R. war: negativ.

Bilirubinspiegel: 0.69 mg %.
Harnstoff: 0.2 %.
Cholesterinwert: 116 mg %.
Der Grundumsatz betrug am 11. Januar 1937 — 13,6 %.

Der Patient wurde auf fettfreie und eiweißarme Diät gesetzt, die aber bei längerer Durchführung keine Besserung seines Zustandes herbeiführte. Da er bei geringsten Temperaturschwankungen heftige Schmerzen in den Händen bekam, wurden zur Besserung seines Zustandes für seine Arme Wattebeutel konstruiert, in die er seine Arme bis zum Oberarm dauernd hineinsteckte, damit dadurch die wechselnden Temperaturfaktoren ausgeschlossen würden.

Am 16. Januar wurden bei einer Zimmertemperatur von korrigiert 23 Grad Hauttemperaturmessungen mit einem Thermoelement und Galvanometerablesungen vorgenommen.

Am 17. Januar: Wiederholungen der Messungen. Die ersten Werte sind kurz nachdem der Patient abgedeckt wurde, die zweiten 15 Minuten später. Korrigierte Zimmertemperatur von 22 Grad:

| | 13 Uhr: | | 13.15 Uhr: |
|---|---|---|---|
| Stirn: | 33,4 | | 34,0 |
| Brust: | 31,5 | | 31,3 |
| Bauch, oben: | 32,3 | | 31,8 |
| Oberarm: | 32,5 | | 31,5 |
| Unterarm, Beugeseite: | 32,5 | | 31,8 |
| Unterarm, Streckseite: | 32,0 | | 31,0 |
| Handrücken: | 31,0 | | 30,0 |
| Mittelfinger-Streckseite: | | | |
| Grundglied-Streckseite: | 29,3 | | 27,8 |
| Mittelglied-Streckseite: | 28,1 | | 26,8 |
| Endglied-Streckseite: | 27,1 | | 26,2 |
| Handteller: | 30,0 | | 29,5 |
| Mittelfinger-Grundglied: | 29,4 | | 28,0 |
| Mittelfinger-Mittelglied: | 28,5 | | 27,0 |
| Endglied: | 27,0 | | 26,4 |
| Oberschenkel: | 32,9 | re. 31,7 | li. 31,8 |
| Unterschenkel: | 32,9 | re. 32,0 | li. 31,8 |
| Fußrücken: | 31,5 | re. 30,5 | li. 31,0 |
| Fußsohle: | 30,0 | re. 29,5 | li. 29,0 |
| Großzehenballen: | 29,3 | re. 28,5 | li. 27,0 |
| Großzehenrücken: | 27,0 | re. 25,9 | li. 25,2 |

13.25 Uhr Herabhängen beider Füße: die Messungen beginnen um13.32 Uhr.

| | |
|---|---|
| Stirn: | 33,8 |
| Brust: | 31,5 |
| Bauch: | 31,6 |
| Oberarm: | 30,6 |
| Unterarmbeugeseite: | 31,6 |
| Streckseite: | 30,5 |
| Handrücken: | 29,5 |
| Zeigefinger-Grundgelenk: | 28,0 |
| Zeigefinger-Mittelglied: | 26,0 |
| Zeigefinger-Endglied: | 24,6 |
| Handteller: | 28,5—29,5 |
| Grundglied: | 28,0 |
| Mittelglied: | 26,0 |
| Endglied: | 24,0 |
| Oberschenkel: | 31,2 |
| Unterschenkel: | 31,5—30,3 |
| Fußrücken: | 29,5 |
| Fußsohle: | 28,2 |
| Großzehenballen: | 27,5 |
| Großzehenspitze: | 25,0 |

Am 18. II. 37 wurde ein Kälteversuch angestellt. Der Patient wurde mit einer gesunden Vergleichsperson (Daase) bei einer Zimmertemperatur von 21.5 Grad angezogen im Zimmer gemessen.

| Patient: | | Vergleichsperson: |
|---|---|---|
| Stirn: | 34,3 | 34,5 |
| Unterarmstreckseite: | 31,5 | 32,2 |
| Beugeseite: | 31,6 | 33,2 |
| Handrücken: | 30,5 | 33,0 |
| Fingergrundgelenk: | 27,5 | 31,9 |
| Mittelglied: | 26,9 | 30,8 |
| Endglied: | 24,5 | 30,4 |
| Handteller: | 30,0—28,0 | 32,0—32,8 |
| Fingergrundglied: | 27,1 | 31,0 |
| Mittelglied: | 26,4 | 31,6 |
| Endglied: | 24,5 | 32,5 |

Um 17.3 Uhr gingen beide Versuchspersonen ins Freie. mit Mantel und Hut bekleidet. Hände frei.

Außentemperatur: -2 bis —3 Grad. Windstärke 4—6, böig, trocken, klar. Bereits um 17.12 Uhr, also nach

9 Minuten, klagte der Patient über unerträgliche Schmerzen in den Fingern.

| Patient: | | Vergleichsperson: |
|---|---|---|
| Stirn: | 27,0 | 25,0—28,5 |
| Unterarmstreckseite: | 23,0 | 27,5 |
| Unterarmbeugeseite: | 25,3 | 25,0 |
| Handrücken: | 21,0 | 20,5 |
| Fingergrundgelenk: | 11,0 | 11,5 |
| Fingermittelglied: | 8,5 | 9,2 |
| Fingerendglied: | 4,8 | 9,5 |
| Handteller: | 18,3 | 20,0 |
| Fingergrundglied: | 11,8 | 14,0 |
| Mittelglied: | 8,2 | 11,0 |
| Endglied: | 4,8 | 11,0 |

Die Messungen begannen um 17.12 Uhr und waren um 17.17 Uhr beendet. Beide Personen wurden nach Ablegen von Hut und Mantel im Zimmer um 17.20 Uhr (Patient) und 17.25 Uhr Vergleichsperson) nachgemessen:

| Patient: | | Vergleichsperson: |
|---|---|---|
| Stirn: | 33,5 | 33,0 |
| Unterarmstreckseite: | 27,5 | 28,0 |
| Handrücken: | 24,8 | 27,0 |
| Fingergrundgelenk: | 18,5 | 28,5 |
| Mittelglied: | 16,4 | 30,5 |
| Endglied: | 15,1 | 30,3 |
| Unterarmbeugeseite: | 28,4 | 30,5 |
| Handteller: | 23,0 ! | 29,2 |
| Fingergrundglied: | 17,5 ! ! | 30,0 |
| Mittelglied: | 16,0 ! ! | 30,5 |
| Endglied: | 14,5 ! ! ! | 32,5 |

Es liegt also bei meinem Patienten eine äußerst schlechte Wärmeregulation an den affizierten Stellen vor im Vergleich zum Gesunden. Besonders die Temperaturmessungen vom Handteller an distalwärts ergeben, schon nach ganz geringer Kälteeinwirkung, in Bezug zur Vergleichsperson, einen Temperaturunterschied von 12.5 Grad, 14.5 Grad, und 18 Grad, vom Fingergrundglied zum Fingerendglied. Der sogenannte „vasomotorische Index" ist beim Sklerodermatiker ganz erheblich erniedrigt. Diese schlechte Wärmeregulation mußte sich auch in der Grundumsatzbestimmung auswirken. Es wurde daher am 20. Januar 1937 eine Grundumsatzbestimmung vorgenommen, bei der der Patient mit

drei Decken fest zugedeckt war; der Grundumsatz betrug dabei: + 3,2 %. Dann wurde der Patient abgedeckt und eine halbe Stunde bei einer Zimmertemperatur von 22 Grad liegen gelassen. Die darauffolgende Grundumsatzbestimmung ergab: Eine Steigerung des Grundumsatzes auf: + 50,19 %. Die Vergleichsperson (derselbe Patient, der zum Kälteversuch verwendet wurde), hatte ebenfalls mit drei Decken eingepackt einen Grundumsatz von: + 27,1 % (Hyperthermie), und nachdem er ebenfalls eine halbe Stunde abgedeckt lag, sank sein Grundumsatz auf + 19 %, es trat bereits das Gefühl des Fröstelns ein. Im Gegensatz zum Gegensatz zum Gesunden konnte ich bei meinem Patienten nach einhalbstündlichem Abdecken bei einer Zimmertemperatur von 22 Grad eine Grundumsatzsteigerung von 46,99 % feststellen, bei der Vergleichsperson eine Grundumsatzsenkung von 8,1 %.

Medikamentös wurde der Patient folgendermaßen behandelt:

Vom 23. Januar bis 11. Februar erhielt er ein Schilddrüsenpräparat ohne Ergotamin mit Cholin (Apondon C) täglich drei Tabletten.

Am 5. Februar betrug nach dieser Schilddrüsenbehandlung der Grundumsatz: + 55,6 %.

Am 11. Februar betrug der Grundumsatz bei einer Zimmertemperatur von + 22 Grad = + 74 %. nach Abkühlung unter denselben Bedingungen wie oben wurde ein weiteres Ansteigen des Grundumsatzes auf 201 % beobachtet. Die Schilddrüsenbehandlung wurde daher abgebrochen. Das Apondon C führte eine erhebliche Verschlechterung der Wärmeregulation und eine Steigerung des Grundumsatzes von 127 % herbei.

Am 19. Februar nach einer kurzen Pacylbehandlung wurde zugedeckt eine Rectaltemperatur von 36.8 Grad und ein Grundumsatz von 45 % gefunden. Abgedeckt nach ½ Stunde = eine Rectaltemperatur von 36.9 Grad und ein Grundumsatz von + 61.6 %. Auch dieses Mitel konnte keine erhebliche Besserung herbeiführen.

Am 20. Februar wurde eine intravenöse Salyrganinjektion von 1 ccm + 10 ccm Decholin vorgenommen, die keine Urinausschwemmung zur Folge hatte, im Gegenteil, man hatte sogar den Eindruck, daß nach den Salyrganinjektionen am 20., 21. und 22. Februar sogar geringere Urinmengen ausgeschieden wurden.

Am 1. März 37 Kochsalzspiegel: 605 mg %, Calcium: 10,4 mg %, Senkung: 19:45. Es wurde nun versucht, den Patienten mit Solbädern zu beeinflussen. Nach 25 Minuten zeigte sich im Bade noch keine Schrumpfung der Haut an der Fingerkuppe im Gegensatz zur Hand des Bademeisters. Die Bäderbehandlung wurde von dem Patienten schlecht vertragen. Auch Schmierseifenbäder der Hand und Schmierseifenverbände reizten die Haut nur erheblich, brachten aber keine Besserung. Neben der Bäderbehandlung wurde versucht, die Haut selbst lokal zu beeinflussen. Es wurden Einreibungen gemacht mit: Salizyl, Mediment, Mentholsalbe, Panthesinpaste und anschließender Massage. Aber auch diese Mittel führten nur vorübergehend eine Erleichterung herbei. Die Potenzstörungen des Patienten versuchte ich mit hohen Dosen von Testes Opton, Proviron und Perandren zu beheben.

Da dem Patienten nachts zur Beruhigung und zum Einschlafen ständig Schlafmittel gegeben werden mußten, wurde immer gewechselt zwischen: Somnacetin, Noctal, Pernocton, Veronal, Evipan, Rectidon, Eupaverin, nur bei starken Schmerzen wurden Morphiumtropfen verordnet.

Um die Durchblutung der Finger zu bessern, versuchten wir eine Behandlung mit Blutegeln. Sie wurden an die Fingerspitzen gesetzt. Auch dadurch wurde die Durchblutung nicht wesentlich gebessert. Der Patient bekam erhebliche Beschwerden, und die Behandlung mußte abgebrochen werden.

Am 13. März wurde eine Alkalireservebestimmung vorgenommen von: 57,9 %, Kochsalz: 605 %, Kalium: 24,4 mg %.

Da der Kaliumspiegel im Blut normal war, wurde von einer Behandlung mit Kalium abgesehen. Das Körpergewicht des Patienten hatte sich während der Behandlung etwas gebessert, war aber im ganzen sehr konstant. Andere Untersuchungen wie Prüfung der Empfindlichkeit gegen Ultraviolettlicht und noch genauere Untersuchungen des Wärmehaushaltes und des Stoffwechsels mittels der Sauterwaage konnten leider nicht mehr gemacht werden, da der Patient auf eigenen Wunsch entlassen wurde.

Bei einer ambulanten Untersuchung am 24. Mai 1937 ist das Allgemeinbefinden des Patienten etwas gebessert (subjektiv!). Objektiv: Ist der Zustand unverändert. Außerdem hat sich ein generelles Exanthem in Form einer Urticaria mit sehr starkem Juckreiz eingestellt,

Es wurde ihm Calcium in Form des Tricalcols gegeben, obwohl Calciumgaben bei der Sklerodermie nicht sehr erwünscht erscheinen, da bei vielen Sklerodermatikern der Calciumgehalt der Haut erhöht gefunden wurde. Bei unserem Patienten trat durch das Calcium eine schnelle Abheilung des Exanthems ein, worauf es wieder abgesetzt werden konnte.

Im Oktober 1937 sind die Beschwerden so erheblich geworden, daß sich der Patient infolge der unerträglichen Schmerzen entschließt, eine cervicale Sympathicusresektion mit Ganglionektomie an sich vornehmen zu lassen. Nachts hat er jetzt fast gar keine Ruhe mehr und kann nicht mehr ohne starke Schlafmittel auskommen. Durch die vielen ergebnislosen Behandlungen ist er psychisch vollkommen zermürbt.

Bei der Untersuchung fällt jetzt besonders die Starrheit der Hände und Finger auf, die in Beugestelung nur noch wenig beweglich sind. Auch die Handrücken sind ödematös verdickt. Durch die straffe Spannung der Haut, besonders über den Gelenken, werden sehr heftige Schmerzen hervorgerufen. Die Haut des Gesichtes ist lederartig verdickt, trocken und glatt. Das Mienenspiel ist vollkommen verloren gegangen. Die Lippen sind derb infiltriert und der Mund kann infolge der straffen Hautspannung über dem Kiefergelenk nicht mehr richtig geöffnet werden. Infolgedessen macht die Nahrungsaufnahme erhebliche Schwierigkeiten. Am Halse sind strangartige Verdickungen der Haut zu fühlen. Die Haut über dem Brustkorb ist nicht mehr in Falten abzuheben. Der Thorax erscheint ziemlich starr, und die Atmung ist infolge der Hautspannung recht oberflächlich.

Prof. Peiper versuchte nun durch cervicale Sympathicusresektion mit Ganglionectomie dem Patienten eine Erleichterung zu schaffen. Die Durchschneidung der Schmerzbahnen des Sympathicus sollte den Patienten von den unerträglichen Schmerzen befreien. Vor der Operation wurde die von Ibsen angegebene Hauttemperaturmessung vorgenommen, um eine gewisse Sicherheit zu haben, wie weit bei unserem Patienten die Gefäße noch vom Sympathicus beeinflußt werden können. Nach einer Injektion von 15 ccm Novacinlösung intervertebral zeigte sich eine Tem-

peratursteigerung von 4 Grad an der Hand. Außerdem gab der Patient ein Gefühl der Wärme an. Damit war also der Versuch einer Sympathicusresektion unbedingt berechtigt.

Nach einer sehr unruhigen Avertin-Narkose wurde der Sympathicus rechts in einer Länge von 6 cm entfernt, außerdem das Ggl. cervicale superius, medium und inferius. Nach Durchtrennung des Grenzstrangs wurde am rechten Auge der Hornersche Symptomkomplex sichtbar. Die Operation verlief sonst ohne irgendwelche Zwischenfälle. Nach der Operation hatte der Patient keine Temperatur. Fünf Stunden post operationem sind Veränderungen an den Händen nachweisbar, die rechte Hand fühlt sich bedeutend wärmer an als die linke, es konnte an ihr eine Temperatursteigerung von 4 Grad gemessen werden. Der Patient gibt selbst ein Gefühl der Wärme in der Hand an und ein Nachlassen des unerträglichen Spannungsschmerzes. Zwei Tage post operationem fühlt sich der Patient bedeutend wohler, es treten leichte subfebrile Temperaturen auf, Nachlassen der derben Hautspannung über dem Kiefergelenk, die Nahrungsaufnahme ist erleichtert. Auch die unerträglichen Schmerzen haben aufgehört. Vier Tage post operationem stellte sich eine Pneumonie ein, die am 9. Tage post operationem ad exitum führte.

Der Organismus des Patienten war durch die lange Krankheitsdauer physich und psychisch schon so geschwächt, daß er nach der Operation mit der schweren Narkose nicht mehr genügend Widerstandskraft aufbringen konnte. So ließ sich in meinem Falle das Operationsergebnis leider nicht weiter auswerten. Bei anderen Versuchen einer Sympathicusresektion bei der Sklerodermie sind jedoch bedeutende Besserungen beobachtet worden.

---

Zum Schluß nehme ich Gelegenheit, Herrn Professor Dr. Schultz für die Ueberlassung des vorliegenden Krankheitsfalles und seine freundlichen Ratschläge, sowie Herrn Oberarzt Dr. Stötter meinen ergebensten Dank auszusprechen.

## Literaturverzeichnis.


Adson: Sklerodermie, Fortschr. d. Therapie, Berlin, 12. Jg.

Adrian und Roederer: Les arthropathies au cours de la sclérodermie.

Alexander: Der Lichen sclerosus. Arch. f. Derm. Bd. 21.

Appel: Scler. Arch. of. derm. a. syph. Bd. 15.

Balen, Van: Ein Fall von Sklerodermie. Zbl. f. H. u. Geschlechtskrankheiten. Bd. VI.

Bangert: Ein Fall von Sklerodermie mit verkalktem Hypophysentumor. Med. Klin. Berlin 1936.

Baudoin: Sclérodermie generalisée d'origine syph. 1923.

Bauer: Sympathicuschirurgie, Med. Klinik 1937.

Baumgart, E.: Ueber Deformitäten bei Sklerodermie, Med. Diss. Breslau 1935.

Berger: Ein Fall von Sklerodermie, Mitteilungen der Dtsch. Gesellsch. f. innere Med., Wien, 31. Jg. S. 45.

Bizozzero: Ueber die Scl. circumscr. Derm. Ztschr. 1915, Bd. 22.

Bildat: Beitrag zur circumscr. u. diff. Skler. Med. Diss. Berlin 1936.

Bojarski, J.: Sklerodermie nebst Casuistik dies. Krankh. Med. Diss. Berlin 1921.

Breitmann: Behandlung der Sklerodermie mit Joddämpfen, Dermat. Wochenschrift 95. Bd. S. 1678—1680.

Broco: Traite elementaire de Dermat. practique, Bd. 2 Page 210.

Bruhns: Ueber Knotenbildung bei Sklerodermie, Arch. f. Derm. und Syph. 1921 Bd. 129 S. 178.

Brüning: Ueber die phys. Wirkung der Extirpation d. p. Negefl. Klin. Wochenzeitschr. Jg. 1 Nr. 28, 1922.

Brunschweiler: A propos un cas de sclerodermie, Arch. f. Neur. 22. Bd. S. 313.

Bruunsgaard: Ein Fall von universeller Sklerodermie, Derm. Ztschr Bd. 53, S. 164—172.

Burghi, S.: Sclerod. en bandes bei einem 7jähr. Mädchen, Zbl. f. ges. Neurologie und Psychiatrie Bd. 35, S. 412.

Cassirer: Die vasomotorisch-troph. Neurosen, Berlin 1912. Die Sklerodermie, Berlin 1901.

Conrad, M.: Lebensschicksal und Prognose der progress. Sklerodermie, Med. Diss. Berlin 1937.

Curschmann: Ueber seltene Formen der plurigl. und endocr. Insuffizienz. Ztschr. f. klin. Med. 1919, Bd. 87.
Ueber skleroderm. Dystrophien, Med. Klinik 1921, Jg. 17.
Lehrbuch der Nervenkrankheiten 1925.

Darier: Grundriß der Dermatologie 1923.

Dénier: Trois cas de sclérodermie généralisée transformée par la téléroentgentherapie totale. Arch. f. Derm. 1937.

Dietschy: Ueber eine eigentl. Allgemeinerkr. Arch. f. Orthop. Bd. 8.

Donath: Ein Fall von Sklerodermie, Wien. Med. W. Bd. 11, 1912. Röntgenbeh. der Sklerod. D. Med. W. 1921. Jg. 17.

Donusoff: Sklerodermie in Kombination mit Hautkrankh. Med. Diss. Bonn 1927.

Ehrmann: Ein Fall von Sklerodermie, M. kl. W. 1908, S. 204. Sklerodermie mit Hautatrophien. Dtsch. med. Wschr. 1914.

Ehrmann und Brünauer: Sklerodermie, Handbuch der Haut und Geschlechtskrankheiten 1931.

Eppinger: Ueber die Wechselbeziehungen der Drüsen mit innerer Sekretion, Ztschr. f. klin. Med. 1926.

Fallmann: Beitrag zur klin. Untersuchung der Skl. Derm. Ztschr. 97. Bd. S. 1179—88.

Falta: Die Erkrankung der Blutdrüsen. Med. Diss. Berlin 1913.

Fessler und Pohl, R.. Stenosierender Prozeß des Oesophagus bei Sklerodermie, Derm. Ztschr. 63 Bd. S. 164—69.

Fischer: Ueber circumscr. Skl. Arch. f. Derm. u. Syph. Bd. CX. 1911.

Filié: Ein Fall von lokalisierter Skl. Med. Klin. 26. Jg.

Friboes: Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten, Bd. 1—2. Grundriß der Histopathl. der Hautkrankheiten.

Fuss: Diffuse Sklerodermie mit Sklerodactylie, Wien. Derm. Ges. Zbl. f. Hautkrankheiten 9/4444.

Gerson: Zur Aetiologie der Sklerodermie, Berl. klin. Wo. Nr. 51.

Müller und Glaser: Ueber die Inervation der Gefäße, Dtsch. Ztschr. f. Nehlk. XLVI.

Göring: Die Sklerodermie, eine Erankung des vegetativen Nervensystems, Dtsch. Ztschr. f. Nervenheilkunde 1923.

Gottron: Progressive Sklerodermie, Zbl. f. Hkrh. Bd. 44 S. 370.

Guido, J.: Hypophyse und Sklerodermie, Zbl. f. d. ges. inn. Med. Bd. 13, 1920.

Henning: Ein Fall von Acrodermatitis atr. und Sklerodermie, Med. Diss. Freiburg 1923.

Herold: Ein Fall von diffuser Sklerodermie und Aetiologie dieser Krankheit, Med. Diss. Frankfurt 1920.

Herxheimer: Vorstellung eines Falles von white-spot-disease, Verh. d. Dtsch. Derm. Ges. X. Kongress 1908 Frankfurt.

Horn: Ueber periarterielle Sympathectomie bei Sklerodermie, Münch. med. Wschr. Nr. 24, 1923.

Huismann: Sklerodermie, Münch. med. Wschr. 1905

Jadasohn: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten.

Jeanselme: Sklerodermiebehandlung mit Tonisation von Jodkalium. Zbl. f. d. ges. Neur. u. Psych. Bd. 31, S. 27.

Jordan, A.: Sklerodermie und Syphilis, Med. Diss. Berlin 1933.

Kalkoff, K.: Zur Therapie der Skler. diffusa. Med. Diss. Göttingen 1935.

Kaposi: Lehrbuch der Hautkrankheiten.

Kölle: Kasuistik und Therapie der Sklerodermie, Münch. med. Wochenschrift Nr. 39, 1917.

König: Fall von sclerosierenden, atroph. Prozessen der Haut, Gelenke, Muskeln, Knochen, Ztschr. f. Orthop. Bd. 43.

Kolesch: Handbuch der Berufskrankheiten.

Kraus: Die Krankheiten der sog. Blutdrüsen i. Nehring: Lehrb. der inneren Medizin, 2. Bd. Jena 1918.

Kuré: Skler. mit Muskeldystrophie, Ztschr. f. d. ges. Neur. u. Psychologie. Bd. 156, 1936.

Kuté: Pathogenese der Sklerodermie, Klin. Wochenschr. 1932.

Lesser: Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten.

Levin-Heller: Die Sklerodermie, 1895.

Li, Schang-chen: Ueber einen Fall von Sklerodactylie mit perniziöser Anämie, Med. Diss. Rostock 1929.

Livieratros: Ein Fall von universeller Sklerodermie, Wien. klin. Wschr. 45. Bd.

v. Lutati: Beitrag zum Studium der Scl. circumscripta, Derm. Ztschr. Bd. 19.

Sclerodermia circumscr. Berl. klin. Wchschr. Nr. 37.

Luithlen: Sklerodermie. Im Handbuch für Hautkrankheiten v. Mnacek, Bd. 3.

Mennicken: Ueber den heutigen Stand der Sklerodermie, Med. Diss. Bonn 1926.

Miescher: Weißfleckenkrankheit, Arch. f. Derm. 171, Bd. 1935.

Milbrod, W.: Atypische diffsuse Slerodermie, Derm. Ztschr. 99. Bd.

Mosenthin: Sklerodermie, Neur. Zentralbl. 1916.

Mulzer: Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten. 1917.

Naegeli: Wenig bekannte Prodrome der progressiven Sklerod. Schweiz. med. Wochenztschr. 1932.

Naumann: 2 Fälle von Sklerod. en bandes. Med. Diss. Erlangen 1933.

Oppenheim: Lehrbuch der Nervenkrankheiten Berlin 1923.

Pernet: Ueber einen Fall von Sklerodermie u. Hautverkalkung, Archiv. f. Derm. u. Syph. 152. Bd. S. 337—342.

Pick, W.: Sklerodermie mit Ulcerationen, Arch. f. Derm. u. Syph. 166. Bd. S. 319—324.

Sklerodermie en coup de sabre, Arch. f. Derm. 167. Bd.

Pick, E.: Beitrag zur Kenntnis der multiplen kleinfleckigen Sklerodermie, Derm. Wochenschr. Bd. 75, 1922.

Pulay: Ein Fall von Sklerodermie, Wien. med. Wochenschr. 1921.

Pulvermacher: Demonstrationen eines Falles von Lichen sclerosus primitivus, Derm. Ztschr. Bd. 24, 1917.

Reichel, F.: Ueber einen Fall von bandförmiger Sklerodermie, Med. Diss. Berlin, 1937.

Rieke: Zur Kenntnis der Weißfleckenkrankheit, Arch. f. Derm. Bd. 99. Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten, Jena.

Adrian und Röderer: Les arthro-pathies au cours de la sclérodermie, Ann. de Derm. VI. H. 6. 299.

Rollwage, H.: Zur Kenntnis der Sklerodermie. Med. Diss. Rostock 1935.

Rothacker: Behandlung der Sklerodermie, Münch. med. Wochenschr., Jahrgang 71.

Samberger: Atlas der Haut- und Geschlechtskrankheiten.

Seeger, B.: Beobachtungen über Sklerodermie, Med. Diss. Kiel, 1935.

Sellei, J.: Beitrag zur Sklerodermie, Münch. med. W. 1928.
Weiterer Beitrag zur Fermenttherapie der Sklerodermie, Archiv f. Derm. u. Syph. Bd. 171, S. 577—582.
Bhandlung der Sklerodermie mit Pankreasfermenten, Med. Klinik 1930.

Fermenttherapie der Sklerodermie, Münch. med. Wschr. Nr. 52, 1930.

Innersecretorische Verhältnisse bei der Akroskerose, Arch. f. Derm. Bd. 163, 1931.

Sellei, J.: Zur Klinik und Therapie der Sklerodaktylie, Derm. Ztschr. Bd. 64, 1932.

Seley, H.: Sklerodermie und ihre Enstehungsweise, Virchows Archiv, Bd. 286, S. 91—155.

Singer, G.: Zur Pathologie der Sklerodermie, Berl. klin. W. 1895.
Ein Fall von Sclerodermia diffusa, Ztrbl. f. d. ges. Neur. u. Psych. 1924, S. 412.

Schilling: Zwei Fälle von Sklerodermie mit spinal bedingter Lokalisation. Med. Diss. Berlin 1926.

Schmidx: Sklerodermie mit Dysphagie, Dtsch. med. Wschr. Nr. 33.

Schnabel, F.: Beitrag zur Kenntnis der Sklerodermie, Med. Dissertation Berlin 1932.

Scholz, K.: Kombination von Sklerodermie mit Addisonerkrankung, Klin. Wschr. 1922, S. 1248.

Steiner, K.: Ein rudimentärer Fall von Sklerodermie, Arch. f. Derm. Bd. 169 S. 142—148.

Thon, F.: Augenveränderungen bei Sklerodermie, Med. Diss. Heidelberg 1933.

Trötsch, R: Zum Krankheitsbild der generalisierten Sklerodermie, Med. Dis. München 1929.

Thibierge: Trauma und Sklerodermie. Ann. de Derm. et de Syph. graph. 1914/15.

Unna: Die circumscripte Sklerodermie und Histopath. dieser Erkr. Bd. 2 1894.

Walkoff, K.: Die Sklerodermie und ihre Behandlung, Med. Dissertation Berlin 1925.

Westberg: Ein Fall einer mit weißen Flecken einhergehenden Dermatose, Monatsh. f. prakt. Derm. Bd. 33 1901.

Wischropp: Abnorme Temperaturschwankungen bei einem Fall von Skl. Med. Diss. Berlin 1926.

Wolters, M: Zur path. Anatomie der Sklerodactylie, Arch. f. Derm. u. Syph. XXX. 1895 und Bd. 24.

Yasmagata, K.: Pathogenese der Sklerodermie, Klin. Wschr. 1923.

Yernaux: Dermato-sclérose idiopathique balano-urethrale, Scalpel. Jg. 75 Nr. 6, 1922.

Zarubin: Zur Histologie der Sklerodermia circumscripta, Arch. f. Derm. u. Syph. Bd. 55, 1901.

Zehrer, H.: Symmetrische universelle Sklerodermie, Arch. f. Psych. und Nervenkrh. Bd. 38, S. 455—462.

Zieler: Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten, Bd. 1—2.

Zondek: Krankheiten der endokrinen Drüsen, Med. Diss. 1926.

Zumbusch: Ueber Lichen albus, Arch. f. Derm. u. Syph. Bd. LXXXXI.

## Vita.

Am 13. September 1912 wurde ich in Berlin geboren. Da mein Vater Oberlehrer war, genoß ich in meinem Elternhaus eine strenge einfache Erziehung. Als Schüler besuchte ich ein humanistiches Gymnasium in Berlin; mein Interesse galt der griechischen Kunst und Philosophie. Schon in meiner Schulzeit nahm ich an biologischen Arbeitsgemeinschaften teil und arbeitete außerdem praktisch auf histologischem Gebiet. In meiner frühsten Jugend war der Tod meiner geliebten Mutter der schwerste Schicksalsschlag für unsere Familie, und in mir wurde dadurch der Wunsch wach, selbst Arzt zu werden. An der Berliner Universität studierte ich sämtliche Semester und arbeitete in den Semesterferien als Werkstudent und machte zahlreiche Famulaturen. Mein Physikum bestand ich 1935, Staatsexamen 1938/39 und wurde im September 1939 approbiert.